FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965 — N° 369

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BLANCHET Jean-Pierre

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 21 Mars 1932, à Paris (15e)

Présentée et soutenue publiquement le 25 Mai 1965

LE SYNDROME DE BUDD-CHIARI CHEZ L'ENFANT.

(A propos de trois observations personnelles)

Président : Mr. S. THIEFFRY, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6e)

1967

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965 N° 369

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

BLANCHET Jean-Pierre

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 21 Mars 1932, à Paris (15e)

Présentée et soutenue publiquement le 25 Mai 1965

LE SYNDROME DE BUDD-CHIARI CHEZ L'ENFANT.

(A propos de trois observations personnelles)

Président : Mr. S. THIEFFRY, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6e)

1967

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN : ..... Gaston CORDIER

1er ASSESSEUR : ..... Daniel BARGETON
2me ASSESSEUR : ..... Paul CASTAIGNE

I.- PROFESSEURS

1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie ..... DELMAS (A.)
Anatomie pathologique ..... DELARUE (J.)
Anesthésiologie ..... BAUMANN (J.)
Biochimie médicale ..... JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports ..... MALMEJAC (J.)
Biologie médicale ..... FAUVERT (R.)
Biophysique médicale ..... BUGNARD (L.)
- - ..... DOGNON (A.)
- - ..... DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale ..... BERNARD (J.)

MM.

Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétric.	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H.),
Clinique cardiologique (Broussais) ..... SOULIE (P.)
Cliniques chirurgicales (Beaujon ..... LORTAT-JACOB (J.-L.)
(Cochin ..... LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu ..... PATEL (J.)
(Pitié ..... CORDIER (G.)
(Saint-Antoine ..... GOSSET (J.)
(Salpêtrière ..... SICARD (A.)
(Tenon ..... OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) ..... MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..... DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) ..... MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) ..... LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca) ..... HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) ..... DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades) ..... TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..... MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker) ..... HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ..... MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..... CASTAIGNE (P.)

MM.

Cliniques médicales	(Broussais	MILLIEZ (P.)
	(Broussais	LENEGRE (J.)
	(Cochin	BROUET (G.)
	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	(Lariboisière	SEZE (S. de)
	(Pitié	DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	(Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	(Baudelocque	LACOMME (M.)
	(Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique	(Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
- -	(Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)		ABOULKER (P.)

MM.

Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique ..... PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale ..... DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopéd. ..... JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker) ..... COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... N...

b)- Professeurs à titre personnel :

MM.

Hydrologie et climatologie ..... GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses ..... BASTIN (R.)
Médecine ..... (AZERAD (E.)
(BOUR (H.)
(LAMBLING (A.)
(LHERMITTE (F.)
(PEQUIGNOT (H.)
(PERRAULT (M.)
(SIGUIER (F.)
(WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie ..... MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie ..... KREIS (B.)
Rhumatologie ..... DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

MM.

Anatomie ..... (CABROL (C.)
(COUINAUD (C.)
(GILLOT (C.)
(HUREAU (J.)
Anatomie pathologique ..... (GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.)
(Pr. s. ch.
(ABELANET (R.)
(CHOMETTE (G.)
(GOUYGOU (Ch.), Pr.s.ch.
(NEZELOFF (Ch.),
(ORCEL (L.)
(PAILLAS (J.)

MM.

Anesthésiologie	(N. du BOUCHET (Mme) (KERN (E.) (VOURC'H (C.)
Bactériologie	(BARBIER (P.), Pr.s.ch. (CHRISTOL (D.) (DAGUET (G.) (LE MINOR (L.) (TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	(BAULIEU (Et.), M.conf. (BOURILLON (R.) (CARTIER (P.),Pr.s.ch. (CORNILLOT (P.) (DREYFUS (J.-Cl.) (GONNARD (P.) (JEROME (H.) (KRUH (J.) (LEGRAND (J.-Cl.) (NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	(BENHAMOU (J.-P.) (BOIVIN (P.) (HARTMANN (L.), (Pr. s. ch.
Carcinologie	(BOIRON (M.) (DENOIX (P.) (MATHE (G.) (SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-Syphiligraphie	(CIVATTE (J.) (DUPERRAT (B.) (HEWITT (J.) (TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	(HEITZ (F.), (M. Conf.
Embryologie	(LEDOUX-LEBARD (G.) ROUX (Ch.)
Hématologie	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.) (DUHAMEL (G.)

MM.

Histologie	(COUJARD (R.),Pr.s.ch. (DA LAGE (MAROIS (M.) (RACADOT (J.) (SCHRAMM (B.)
Hydrologie	(BESANÇON (F.) (CORNET (A.)
Hygiène	(BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.) (ROUSSEL (A.) (SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	(DUPONT (V.) (LISSAC (J.) (RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	(ANTOINE (B.) (CROSNIER (J.) (RICHET (G.) (SEBAOUN (J.)
Médecine légale	(BOURGUIGNON (A.) (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.) (HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neuro-Psychiatrie	(CAMBIER (J.) (CATHALA (H.) (ESCOUROLLE (R.) (GAUTIER (J.-Cl.) (LAPRESLE (J.) (LEREBOULLET (J.) (PICHOT (P.) (TARDIEU (G.)
Obstétrique	(GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.) (LEVY (J.) (LEWIN (D.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (SENEZE (J.) (SUREAU (C.) (TCHOBROUTSKY (Mme C.) (THOYER-ROZAT (J.)

MM.

Ophtalmologie	(AUVERT (Mme B.) (BREGEAT (P.) (DUBOIS (A.) (FONTAINE (Mme M.) (SARAUX (H.)
Orthopédie	(DUPARC (J.) (MAURER (P.) (MEARY (R.) (POSTEL (M.) (RAMADIER (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie	(DEBAIN (J.) (PIALOUX (P.) (SERGENT (H.)
Parasitologie	(GOLVAN (Y.) (HO THI SANG (Mlle) (LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	(BARCAT (J.) (BINET (J.-P.) (BLONDEAU (Ph.) (CERBONNET (G.) (CHATELIN (C.-L.) (DAUTRY (P.) (DEMIRLEAU (DUBOST (Cl.) (FAUREL (J.) (FLABEAU (F.) (GALEY (J.-J.) (GARBAY (M.) (GARNIER (H.) (GAUDART d'ALLAINES ((Cl. de) (GERMAIN (A.) (LATASTE J.) (LOYGUE (J.) (MAILLARD (J.-N.) (MERCADIER (M.) (NATALI (J.) (PELLERIN (D.) (PERROTIN (J.) (PREMONT (M.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.) (VAYSSE (J.)

MM.

Pathologie exotique ..... SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale (BERTHAUX (P.)
(COTTENOT (Fr.)
(LOEPER (J.),Pr.s.ch.
(MAURICE (J.)
(MIKOL (Cl.)
(PAUPE (J.-R.)

Pathologie médicale (ACAR (J.)
(AUQUIER (L.)
(AUSSANNAIRE (M.)
(BEAUMONT (J.-L.)
(BERNIER (J.-J.)
(BOUVIER (J.)
(BOUVRAIN (Y.)
(BRISSAUD (H.)
(BROCARD (H.)
(BUGE (A.)
(CANIVET (J.)
(CARLOTTI (J.)
(CATINAT (J.)
(CHRETIEN (J.)
(CLOAREC (M.)
(COBLENTZ (B.)
(CONTAMIN (F.)
(COURY (C.)
(DEBRAY (J.)
(ETIENNE (J.-P.)
(FREZAL (J.)
(FRITEL (D.)
(FUNCK-BRENTANO (J.-L.)
(GRIVAUX (M.)
(HAZARD (J.)
(HENNEQUET (A.)
(HIMBERT (J.)
(HOUSSET (E.)
(LAGRUE (G.)
(LESOBRE (R.)
(LEVEQUE (B.)
(MACREZ (C.)
(MOREAU (L.)
(NENNA (A.)
(NICK (J.)
(POULET (J.)

MM.

Pathologie médicale ..... (ROYER (P.)
(TCHERDAKOFF (Ph.)
(THIBAULT (Ph.)
(TOURNEUR (R.)
(VILLIAUMEY (J.)
(WOLFROMM (R.)

Pédiatrie-Puériculture ..... (ALAGILLE (D.)
(ALISON (J.)
(CANLORBE (P.)
(GORIN (R.)
(LAFOURCADE (J.)
(LEPERCQ (G.)
(LESTRADET (H.)
(MALLET (R.)
(MANDE (R.)
(MINKOWSKY (A.)
(MOZZICONACCI (P.)
(POLONOVSKI (C.)
(REY (J.)
(RIBIERRE (M.)
(ROSSIER (A.)
(VIALATTE (J.)

Pharmacologie ..... (BOISSIER (J.)
(LECHAT (P.)

Physiologie ..... (BARRES (G.)
(DURAND (J.)
(GIRARD (Fr.), M.Conf.
(HUGELIN (A.)
(LAURENT (D.)
(SCHERRER (J.),Pr.s.ch.
(VASSEUR (B.)

Physique médicale ..... (CHANTEUR (J.)
(COURSAJET (J.)
(GREMY (F.), M. Conf.
(MILHAUD (G.)
(PAGES (J.-Cl.)
(PELLERIN (P.)
(ROUCAYROL (J.-C.),Pr.s.ch.
(TUBIANA (M.), M. Conf.

Pneumo-phtisiologie ..... (DECROIX (G.)
(ISRAEL (L.)
(MEYER (A.)
(RENAULT (P.)
(SORS (Ch.)

MM.

Psychiatrie infantile	(DENIKER (P.) (DUCHE (D.) (FLAVIGNY (H.)
Radiologie médicale	(DUBOST (J.) (LEFEBVRE (J.) (MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)
Stomatologie	(CAUHEPE (J.) (CERNEA (P.) (CHAPUT (Mme A.),M.C.Agr. (CREPY (Cl.) (FLEURY (R.) (GRELLET (M.)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P.) (FOUET (P.) (LABET (R.) (MARCHE (J.)
Urologie	(AUVERT (J.) (MOULONGUET (A.) (QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.

Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	(RAMBERT (P.) (THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J.) (MAYER (M.) (MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P.), Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J.), Pr. s. ch.

V.- CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté ..... M. LENA (J.)

Conseiller administratif ..... Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine ..... M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs ..... Mlles DUMAITRE (P.),
LE NOIR (G.)
QUIEVREUX (E.)

Bibliothécaires ..... Mmes CONTET (J.)
FORGET (F.)
Mlle LAURENT (H.)
Dr. SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Qui trouveront en ce travail le remerciement de leur fils pour les années de leur vie qu'ils lui ont consacrées, pour leur courage et leur amour.

A MA BELLE-MÈRE

Maman SOEGIJA, seconde mère.

A MA FEMME

Ce travail qui termine mes études est le fruit de sa confiance totale et de sa lumineuse présence dans ma vie.

A MA FILLE CORINNE

Notre espoir.

A MA SOEUR ET A MON BEAU-FRÈRE

Sans oublier mes frères et soeurs qui, à Djokjakarta, ont attendu la fin de cette thèse pour nous accueillir.

A MA FAMILLE

A MES AMIS

En partage de leur fidélité.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR THIEFFRY

Professeur de Clinique de Pédiatrie et de Puériculture

Médecin de l'Hôpital Saint-Vincent de Paul

Qui a bien voulu me faire
l'honneur de présider mon
Jury de Thèse.

AU JURY DE CETTE THESE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ D. ALAGILLE

Médecin des Hôpitaux

Qui nous a confié cette étude,
et qui a su, par ses nombreux
conseils, nous en montrer
l'intérêt et l'orientation.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LE TAN VINH

Chef du Laboratoire d'Anatomie pathologique
de l'Hôpital Saint-Vincent de Paul

dont la rigoureuse critique
a repris avec bienveillance
chaque partie de ce travail.

A U X P R O F E S S E U R S

qui, durant mon externat,
m'ont enseigné comment
examiner et traiter des
malades, en particulier
des enfants,

Monsieur le Professeur M. LELONG

Monsieur le Professeur Julien MARIE

Monsieur le Professeur M. FEVRE

Monsieur le Professeur F. COSTE

Monsieur le Professeur agrégé R. MANDE

Monsieur le Professeur agrégé H. BRISSAUD

Monsieur le Professeur agrégé J. VIALATTE

Monsieur le Professeur agrégé A. HENNEQUET

Monsieur le Professeur agrégé P. RAMBERT

Monsieur le Professeur agrégé J. SCHNEIDER

Messieurs les Docteurs R. JOLY, JUDET,
KREISLER, PAUPE, PELLERIN, REPESSE, SATGE,
SOULE,

Chirurgiens et Médecins des Hôpitaux,
Médecins assistants des Hôpitaux,

En remerciement.

LE SYNDROME DE BUDD - CHIARI CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE TROIS OBSERVATIONS PERSONNELLES)

Introduction

Sous les deux noms de BUDD et CHIARI, une grande variété de faits chimiques, anatomiques et histologiques ont été rapportés.

D'une maladie, on en est venu à un syndrome, et, dans ce syndrome, à mettre au second plan la maladie décrite par CHIARI ; car si celui-ci a bien individualisé "une endophlébite primitive sténosante des veines sus-hépatiques", les observations qui ont suivi ont surtout relaté l'existence de thromboses, de malformations, soit des veines sus-hépatiques, soit de la veine cave inférieure. C'est beaucoup plus récemment que les auteurs jamaïcains, redécrivant une maladie régionale chez les enfants, ont remis au premier plan l'endophlébite des veines sus-hépatiques.

Des observations semblables se sont multipliées depuis. C'est à l'occasion de trois de ces observations que nous avons revu la littérature sur les syndromes de BUDD-CHIARI chez les enfants.

HISTORIQUE

En 1842, LAMBRON (66) note l'existence d'une "phlébite d'une veine sus-hépatique au voisinage d'un abcès métastatique ouvert dans le tronc même de cette veine", chez une malade atteinte d'un cancer ulcérant de l'estomac.

En 1846, BUDD (22), dans son traité "Des maladies du foie" cite, dans un chapitre consacré aux inflammations des veines hépatiques, deux cas où un abcès s'est également ouvert dans les veines hépatiques : "Le pus coagule le sang et ainsi engorge la veine, entraînant l'inflammation suppurative de sa surface interne". Les deux malades autopsiés étaient amputés des membres inférieurs depuis peu de temps.

En 1899, cinquante-trois ans plus tard, CHIARI (26), à Prague, après avoir rapporté les cas de ROSENBLATT (89), SCHUPPEL (93), HAINSKI (51) qui aussi avaient décrit des thromboses des veines sus-hépatiques secondaires à des inflammations de voisinage, en particulier des péritonites, d'un carcinome hépatique, reprenant en détail l'examen de trois autopsies, les étudiant macroscopiquement et microscopiquement, conclut ainsi :

"Il s'agit d'une inflammation se produisant dans la paroi de la veine qui, à l'exclusion du premier cas, concerne exclusivement l'intima - mais qui, dans ce premier cas, existe, beaucoup moins avancée, dans l'adventitia - et qui ainsi représente toujours une endophlébite. Cette phlébite se localise dans les trois cas de la même façon, c'est-à-dire toujours aux extrémités proximales des veines hépatiques, et

s'étend, dans le troisième cas, plus gravement, vers le côté périphérique des veines hépatiques. Elle tend nettement vers l'obstruction et, par elle, en est arrivée de multiples fois à une obstruction totale. Elle suit toujours un processus entièrement autonome, indépendant des modifications du voisinage et non secondaire à une thrombose antérieure".

Ainsi, CHIARI est en présence d'une nouvelle entité anatomo-pathologique qu'il appelle "endophlébite primitive des veines sus-hépatiques avec thromboses secondaires".

En 1900, nouveau cas décrit par KRETZ.

En 1905, HESS (54) revoit déjà vingt-trois cas, au sujet d'une observation personnelle chez un enfant de seize ans.

En 1912, THOMPSON et TURNBULL (101) présentent trois nouvelles observations : "Thrombophlébites plus qu'endophlébites".

En 1918, NISCHIKAWA (78) analyse dix cas.

En 1945, KELSEY et COMFORT (63), par seize exemples, insistent sur les formes chroniques et même latentes des thromboses sus-hépatiques, découverte d'autopsie chez les adultes, les shunts veineux spontanés et la régénération hépatique rendant possible une survie prolongée.

De cette date, les travaux se multiplient, à l'occasion d'observations personnelles.

En 1951, FRUHLING, ROGER et JOBARD (44) retiennent une étiologie infectieuse, et une thrombophlébite est favorisée par le ralentissement circulatoire sus-hépatique.

En 1955, LEGER (70), lors d'une cavographie, localise in vivo la thrombose partielle de la veine

cave inférieure.

En 1959, CORCOS et CAROLI (28) analysent, chez l'adulte, les moyens de diagnostic in vivo des formes chroniques des syndromes de Budd-Chiari.

En 1959, BOURGEON et GUNTZ (15) détaillent les études radio-anatomiques.

En 1959, ORCEL et DESMET (80) présentent une étude analytique des lésions histologiques.

En 1959, BATZENSCHLAGER, BOCKEL et KEMPF (8) retrouvent, à l'occasion d'un syndrome aigu de Budd-Chiari primitif, 2 sortes de lésions : d'une part des thrombophlébites, d'autre part une endophlébite, le tout au niveau des petites veines sus-hépatiques.

En 1959, LOCKHART, ORCEL, FAUVERT (73) reprennent les moyens de diagnostic in vivo actuellement utilisables et classent leur observation d'adulte parmi les maladies "veino-occlusives" du foie.

En 1959, PARKER (82), réétudiant deux cent trante-six observations dans la littérature dont dix-huit dans son hôpital, retrouve douze observations chez l'enfant et décrit une observation chez un enfant de trois ans, ceci sans compter les observations de maladie veino-occlusive des Jamaïcains que pourtant il introduit dans les syndromes de Budd-Chiari. Au terme de son étude statistique et analytique, il ne peut conclure sur la nature de la lésion veineuse primitive : thrombus ou endophlébite.

Ce syndrome, déjà rare chez l'adulte, puisque, cent treize ans après la première description en 1846, PARKER ne relève dans la littérature que deux cent trente-six cas, devient exceptionnel chez l'enfant. Nous en avons retrouvé quarante-et-une observations :

Celles de :

GEE	1871	17 mois
SHUPPEL	1880	16 ans
WILLOCKS	1896	22 mois
LAZARUS-BARLOW	1899	13 ans
PENKERT	1902	22 mois
FISHER	1902	3 ans
KOENIG	1903	5 jours
FABRIS	1904	16 ans
HESS	1905	16 ans

Plus tard, celles de :

HUTCHINSON-SIMPSON	1930	5 ans
WURM	1939	8 cas de 75 à 100 jours
THOMSON	1947	2 ans
DODD JOHANSMAN	1948	3 ans $\frac{1}{2}$

et, comme chez l'adulte, beaucoup plus nombreuses depuis cette date :

AWWAD	1952	4 cas de 20 mois, 1 an $\frac{1}{2}$, 3 ans, 8 ans
SARROUY	1954	8 ans
LEBON	1955	11 ans
JOSEPH-NEZELOF	1956	17 jours
KIBBEL HARSOEN	1956	10 ans
LE TAN VINH	1957	2 cas de 15 mois $\frac{1}{2}$, 4 ans 9 mois
SARROUY	1959	2 cas de 6 ans $\frac{1}{2}$, 10 ans,
FIORE-DONATI POLLICE	1959	2 ans
PARKER	1959	3 ans
EDWARDS	1959	9 mois
SOREL	1960	8 mois
ALMEIDA CARDOSO	1961	2 cas de 2 ans 4 mois, 2 ans 7 mois
REDDY	1961	9 mois
WOLFF	1961	2 ans $\frac{1}{2}$
THIODET		10 ans.

Dans ces observations d'enfant, originales souvent par leur clinique, leur évolution, nous retrouvons les mêmes problèmes anatomo-pathologiques et étiologiques que chez l'adulte. Pourtant, plus fréquemment est retrouvé l'élément malformatif : agéné-

sie des veines sus-hépatiques (LEBON (68)) ; imperforation des veines sus-hépatiques. Ce plus grand nombre d'observations et de travaux depuis 1947-1959 est en rapport avec le regain d'intérêt qu'a donné au syndrome de Budd-Chiari la description, chez des enfants jamaïcains, puis sud-africains, d'une maladie dite "maladie veino-occlusive du foie". Regain d'intérêt pour la pathogénie et l'histopathologie, mais aussi pour son évolution non toujours aiguë et mortelle, comme l'avaient montré la plupart des travaux antérieurs sur le "syndrome de Budd-Chiari".

Ainsi les observations se sont multipliées ; elles ont cherché à établir un diagnostic in vivo, et certaines ont entraîné une sanction chirurgicale. C'est dire l'importance de la "maladie veino-occlusive" dans l'historique des travaux sur le syndrome de Budd-Chiari.

En 1945, MAC FARLANE et BRANDAY (74) observent, en Jamaïque, de nombreuses cirrhoses infantiles dans les classes les plus pauvres.

En 1953, HILL, RHODES, STAFFORD décrivant le tableau clinique, commencent les recherches histologiques de cette "hépatose séreuse".

En 1954, BRAS, JELIFFE et STUART (17) publient douze cas de dix mois à neuf ans et montrent le rôle primordial du processus oblitérant au niveau des veines hépatiques. D'où le nom de "maladie veino-occlusive".

En 1957, STUART, BRAS (98) : 9 cas de 10 mois à 13 ans.

En 1961, GORE, STUART, BRAS (47) publient 3 cas sur lesquels ils interviennent chirurgicalement.

En Afrique du Sud, des cas semblables sont décrits :

En 1957, STEIN (95) : 3 cas.

En 1962, STEIN (96) : 9 nouveaux cas.

Les auteurs présentent cette maladie, fréquente dans ces régions, comme ayant trois stades se chevauchant :

1°- Stade aigu :

Chez des enfants de 18 mois à 3 ans, après le sevrage et le plus souvent mal nourris, apparition brutale en cinq à dix jours d'une hépatomégalie aiguë, avec ascite, régressant en quatre à six semaines avec ou sans traitement ; on retrouve souvent une infection des voies respiratoires supérieures dans les antécédents récents.

2°- Stade subaigu :

Après ce stade aigu ou premier symptôme, une hépatomégalie ferme avec ou sans poussées ascitiques. Peut cliniquement s'améliorer ou disparaître ; souvent, passe au stade chronique.

3°- Stade chronique :

C'est une cirrhose typique non portale. Les nombreuses ponctions-biopsies du foie et autopsies ont permis d'établir une corrélation anatomo-clinique précise. On retrouve, en effet :

1- Au stade aigu, un épaississement sous-endothélial de l'intima par un tissu collagène avec occlusion partielle de la lumière dans les veines sus-hépatiques de petit et moyen calibre, associée à une congestion centro-lobulaire. Ces lésions peuvent être entièrement régressives.

2- Au stade subaigu, une dislocation et une atrophie des travées cellulaires et surtout une fibrose jeune centro-lobulaire ; l'épaississement des parois veineuses devient fibreux lui-même aux stades avancés.

3- Au stade chronique, les images sont celles d'une cirrhose de type "non portal".

L'évolution des cas aigus se ferait pour 50 % vers la guérison ; pour 25 %, vers la forme subaiguë avec gros foie isolé ; pour 25 %, vers une cirrhose.

Les auteurs ont rapproché ces faits de l'absorption des "busch tea". Des travaux expérimentaux de BRAS et BERRY (1956), DAVIDSON (1955), BRAS et BERRY (1957), sur les animaux, ont permis de reproduire les mêmes lésions hépatiques et veineuses. Les alcaloïdes de la rétrorsine de Senecio iliciformis et de la monocrotaline de Crotalariu fulva seraient à l'origine de cette "maladie".

Ainsi décrite par les auteurs, cette "maladie" a trouvé une autonomie apparente avec un cadre clinique, évolutif et surtout un substratum histologique précis.

1°- Ne retrouve-t-on pas, dans les maladies décrites sous le nom de Budd-Chiari chez l'enfant :

- la clinique des trois stades décrits dans la "maladie veino-occlusive" ?

- une évolution aiguë et chronique ?

- des lésions histologiques proches ou semblables ?

La"maladie veino-occlusive" mérite-t-elle plus une autonomie que l'endophlébite oblitérante des veines sus-hépatiques, décrite par CHIARI ? Ne peut-on réunir dans le même syndrome les observations de "Budd-Chiari" et de "maladie veino-occlusive" observées chez l'enfant ?

2°- Ne peut-on également, suite à la classification anatomo-clinique faite par les Jamaïcains de la "maladie veino-occlusive", établir une certaine corrélation anatomo-clinique dans les "maladies de Budd-Chiari" qui nous permettrait in vivo de favoriser le diagnostic du niveau de l'obstacle sus-hépatique ?

C'est à l'occasion de trois observations personnelles, dont deux précédemment rapportées, et en reprenant :

- les 39 observations de la littérature décrites sous le nom de "Budd-Chiari",

- et les 36 observations de "maladie veino-occlusive" retrouvées dans la littérature,

concernant uniquement des enfants, que nous nous posons ces deux questions.

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION N° 1
****

G... Marie-Hélène est âgée de 4 ans lorsqu'elle entre dans le Service du Pr. LELONG.

Antécédents familiaux :

- Parents et collatéraux (deux frères : 10 et 5 ans) sont bien portants.

Antécédents personnels :

- Naissance à terme le 30 Octobre 1956.
- Après une grossesse normale,
- accouchement après désobstruction ; l'enfant crie. P.N. : 3,800 kg.
- Allaitement maternel jusqu'à 3 mois ; mixte avec du lait de vache jusqu'à 6 mois.
- Le développement staturo-pondéral et l'éveil psycho-moteur sont normaux.
- Varicelle à 20 mois, rougeole à 2 ans, coqueluche à 3 ans.

Histoire de la maladie :

C'est le 5 Juillet 1960 (3 ans 9 mois) que débute la maladie. Jusqu'à ce jour, la mère n'a noté ni gros ventre, ni malaises hypoglycémiques.

Au retour des vacances, température à 38°9, diarrhée modérée, rhino-pharyngite. Le médecin de famille prescrit deux boîtes de Suppo-Tifomycine, des granulés de Vanilone et du Biolactil. Le troisième jour, l'enfant est apyrétique, mais reste fatiguée.

La mère s'inquiète d'une augmentation de volume de l'abdomen ; aucune douleur abdominale.

Le 10 Juillet, quarante-huit heures plus tard, le médecin, devant ce "météorisme", represcrit un coffret de Biolactil. Ceci sans résultat, puisque le volume de l'abdomen continue d'augmenter, sans atteinte de l'état général et sans fièvre.

Le 27 Juillet, le Dr. SICRE, pédiatre, trouve, lors de son examen : ascite, hépatomégalie et circulation collatérale. Il demande :

- une numération formule sanguine : 4.430.000 G.R.
  10.200 G.B.
- une vitesse de sédimentation : 3 - 7
- une cuti-réaction à la tuberculine : négative,
- des radiographies de l'abdomen et un lavement baryté : rien de particulier,
  du thorax : surélévation des coupoles diaphragmatiques,
- des tests inflammatoires (6 Août) :
  Mac Lagan : 4 ; Gros : 2,8 cc ; Hanger : faiblement négatif,
- un examen du culot urinaire : normal.

Le périmètre abdominal de 62 cm passe à 64 cm ; l'abdomen est tendu ; l'état général est bien conservé.

Bien que ne possédant pas de diagnostic étiologique précis, un traitement par le Cortancyl à 15, puis 10 mg/jour, est prescrit. L'enfant perd 1.100 g durant le mois d'Août, l'ascite diminue de volume, mais le foie reste inchangé, perçu à l'ombilic.

Hospitalisée à l'Hôpital Saint-Vincent de Paul, le 5 Septembre 1960, deux mois après le début apparent de la maladie :

Enfant de 3 ans et 10 mois ; bon aspect général ; pèse 18,650 kg, mesure 105 cm.

L'examen clinique montre (Photo N° 1) :

1°- un abdomen pointant en avant, en position

debout, submat (on ne peut affirmer l'existence d'une ascite), sur lequel on note :

2°- une circulation collatérale haute (sus-ombilicale et à la base du thorax), modérée ;

3°- une hépatomégalie :

- importante (+ 6,5 cm au-dessous du rebord costal sur la ligne mamelonnaire),
- très ferme,
- mobile et indolore,
- isolée.

4°- Pas de splénomégalie.
Pouls à 120.
Bruits du coeur nets.
Glossite.

Au total, un gros foie isolé, de consistance cirrhotique, chez une petite fille de 4 ans, en excellent état général. Et si le récit mentionnant une ascite récente et la consistance du foie évoquait un accident d'hypertension portale au cours d'une cirrhose, la discussion systématique obligeait, devant ce gros foie isolé, d'envisager une origine tumorale ou métabolique.

Les résultats paracliniques apportent peu de renseignements :

- Tests fonctionnels hépatiques normaux :
  - Protides 69 g ; alb. 45 g ; glob. 24 g ; R 1,79.
  - Lipides 7,25 g.
  - Cholestérol total 1,25 g, estérifié 0,80 g.
  - Complexe prothrombique normal.
  - Bilirubine 13 mg %
  - Thymol 1
  - Kunkel 1
  - Wunderly négatif.
  - B.S.P. : après 45' 0 % ; pas de rétention.
- Test à la sueur : 4 mEq Cl.
- Glycémie à jeun : 1,22 g.

- Hyperglycémie à l'adrénaline normale.
- Hyperglycémie alimentaire normale.
- Oesophagographie : pas de varices oesophagiennes.

C'est la ponction-biopsie hépatique qui va orienter le diagnostic : (8 Septembre 1960)

" Le fragment de parenchyme hépatique retiré par ponction-biopsie et soumis à l'examen montre quelques espaces portes dont la structure est normale. Ils ne sont pas épaissis ; ils ne sont pas scléreux. Les cellules hépatiques qui entourent les espaces portes sont assez bien conservées ; quelques-unes cependant ont un noyau vacuolaire. La lésion siège à quelque distance de l'espace porte dans la zone intermédiaire du lobule où l'on voit une congestion intense des sinusoïdes avec stase et nécrobiose des hépatocytes. Il n'est pas observé de veines sus-hépatiques. Il n'est pas observé de thromboses des veines sus-hépatiques.

" En résumé : Il n'y a pas de cirrhose. L'image hépatique est en faveur d'un foie de stase du type foie cardiaque dont la cause doit sans doute être recherchée au-dessus de la veine porte".

On reprend la discussion étiologique en recherchant les causes de "foie cardiaque".

Avant toute autre hypothèse, il faut rechercher une péricardite constrictive :

- Aucun antécédent bacillaire.

- A la radioscopie, le coeur paraît petit et peu battant ; mais cet examen est fait après dix jours d'hospitalisation, alors que l'ascite réapparue est devenue rapidement volumineuse. Aussi peut-on discuter la valeur de l'examen scopique, de même le microvoltage relatif à l'ECG, et les quelques anomalies de repolarisation retrouvées dans les dérivations précordiales. A un nouvel examen scopique, on croit pouvoir parler de calcifications péricardiques, non retrouvées sur les tomographies du coeur de face. La pression veineuse est à douze centimètres d'eau.

C'est à l'Hôpital Marie Lannelongue qu'est pratiqué un cathétérisme des cavités droites : les pressions auriculaires droites et de remplissage ventriculaire droit sont légèrement supérieures à la normale, ainsi que la pression des veines sus-hépatiques. V.C.S. = 8 ; V.C.I. = 7 ; O.D. = 7 ; A.P.D. = 15 ; V.S.H. = 10 ; V.S.H. : sonde bloquée 10.

Il n'existe donc pas de signes de péricardite constrictive.

Aussi faut-il rechercher, pour expliquer ce foie vasculaire, un blocage sus-hépatique au niveau des veines sus-hépatiques, soit extra-hépatiques, soit dans leur trajet intra-hépatique. Une splénoportographie filmée est pratiquée. Son interprétation difficile a conduit :

- dans un premier temps, à penser que, le produit injecté dans la rate n'opacifiant pas les troncs veineux splénique et porte, une thrombose sus-hépatique avait pu s'étendre au tronc porto-splénique ;

- mais, dans un deuxième temps, que, suite à la présence de l'ascite, le produit avait été injecté dans le lobe gauche du foie et non dans la rate ; on était en présence d'une hépatographie : le produit opaque cheminait directement dans une veine sus-hépatique et, du fait du barrage sus-hépatique, refluait directement dans un réseau d'anastomoses porto-caves spontanées.

La pression "splénique" était à 50 cm. d'eau.

Ces résultats concluaient à envisager rapidement une dérivation veineuse du type mésentérico-cave.

Il faut signaler que, durant son hospitalisation :

- Dès la récidive et l'augmentation de son ascite, ponctionnée le 13 Septembre (liquide légèrement hémorragique, albumine 20 g %), l'enfant a reçu 25 mg/jour de Cortancyl, associé à un régime sans sodium, sous une surveillance quotidienne de la natri-

urie.

- Que, suite à la première interprétation de la splénoportographie évoquant une thrombose extensive veineuse, après contrôle du complexe prothrombique quasi normal, un essai de traitement anticoagulant (Tromexane : 3/4 comp. le 5 octobre) a été commencé ; mais dès le lendemain, les taux de prothrombine étaient à 15 %, puis 3 % ; d'où l'arrêt immédiat de ce traitement.

Les Docteurs AUVERT et BORDE interviennent le 21 Octobre 1960. Ils sont en présence :

- d'un énorme foie violet turgescent non scléreux ;
- d'une importante ascite ;
- d'une pression portale initiale à 40 cm. d'eau.

Une phlébographie note une veine porte normale, de belles arborisations intra-hépatiques, un reflux dans la veine splénique et dans la veine mésentérique inférieure ; la veine mésentérique supérieure a un diamètre de 8 mm. L'anastomose cavo-mésentérique est décidée. La veine cave mobilisée est amenée au contact de la veine mésentérique par un tunnel trans-mésocolique croisant le genu inferius par en avant. Incision en long de la veine mésentérique et anastomose cavo-mésentérique termino-latérale. La pression portale après ablation du clamp ne s'abaisse pas au-dessous de 36 cm. Ce n'est qu'après une meilleure libération du genu inferius que le sang portal s'engouffre dans la veine cave. Le foie semble moins congestif et paraît avoir diminué un peu de volume. Biopsie au bord inférieur du lobe droit. L'intervention a duré sept heures, gênée par une transsudation continuelle du liquide ascitique et par une lymphorragie considérable. Avant l'incision, on avait ponctionné 1 litre d'ascite ; au cours de l'intervention, 1,750 litre ; on apprécie les pertes sanguines à 700g. Malgré la réanimation continuelle, les énormes quantités de ClNa, l'enfant, en fin d'intervention, présente un état de coma et un collapsus (T.A. maintenue à 7,

pâleur, température à 35°). L'ionogramme est correct, mais hyperglycémie à 3 g %.

Le choc post-opératoire est difficile à supporter pour un foie extrêmement congestif. Sur le plan hémodynamique, la dérivation cavo-mésentérique semblait devoir fonctionner.

La ponction-biopsie hépatique chirurgicale (Dr. LE TAN - Examen 2592 bis) :

"Le fragment de parenchyme hépatique, retiré par biopsie chirurgicale, coupé en séries et soumis à l'examen, comporte trois à quatre espaces portes non épaissis. Les hépatocytes qui entourent les espaces portes sont relativement peu altérés. A quelque distance des espaces portes, s'observent plusieurs lésions nodulaires de nécrose hémorragique dans lesquelles on ne voit aucune thrombose vasculaire. Dans cette lésion de nécrose, il n'est pas observé de vaisseau qui ressemble à la veine centro-lobulaire".

L'enfant est décédée le 22 Octobre 1960, à 2 h.45, dans le même état comateux et de collapsus.

L'autopsie (22 Octobre 1960, à 10 h.30), pratiquée par le Dr. LE TAN, a montré :

Examen extérieur : circulation collatérale de la base du thorax.

Abdomen : Dès l'ouverture du péritoine, 150 cm3 de liquide citrin, non hémorragique, vont s'écouler. Les anses grêles apparaissent très congestives, de teinte vineuse. Le colon ascendant et transverse est congestif. Le colon descendant et le sigmoïde sont de teinte normale. L'anastomose mésentérico-cave est retrouvée et isolée. Les sutures sont parfaites. Le bout distal de la veine cave au niveau du promontoire a bien tenu également. Le foie déborde le rebord costal de quinze centimètres environ. Sa teinte violet foncé évoque, comme on l'avait noté au cours de l'in-

tervention, celle d'une rate. Le lobe gauche, nettement moins volumineux que le droit (Proportion : D = 2/3, G = 1/3), atteint néanmoins presque la loge splénique. Il est très ferme. Discrète périhépatite sur le lobe droit. La veine cave inférieure est liée en aval de l'anastomose et à son abouchement dans l'oreillette droite. Injection d'une substance de contraste. Le foie est gorgé de sang qui s'écoule en abondance lors du prélèvement pour examen histologique. La rate, 80 g, est très postérieure, assez congestive, un peu volumineuse, sans autre anomalie notable. Les autres organes ne présentent pas d'anomalie macroscopique à signaler et sont prélevés en bloc avec le foie pour dissection ultérieure.

Thorax : Pas d'épanchement pleural.

Les deux poumons sont constitués normalement, congestifs, lilas clair, sans infiltration palpable. Le coeur, de volume extérieur normal ; le ventricule droit est dilaté, flasque ; le ventricule gauche est ferme. Les vaisseaux de la base sont normaux. Le péricarde est peu épaissi, n'est nullement calcifié et ne renferme que du liquide en quantité normale.

Crâne : A l'ouverture de la voûte osseuse, écoulement de liquide clair assez abondant. La surface du cerveau n'offre cependant pas l'aspect habituel de l'oedème cérébral. Les circonvolutions sont bien individualisées. Les sillons sont bien marqués. L'ensemble est très congestif. On note un aspect mousseux, bulleux, inhabituel du liquide céphalo-rachidien, à la surface du cerveau, surtout le long du sinus longitudinal supérieur et entre les hémisphères, accolés d'ailleurs sur leur moitié antérieure par des adhérences lâches. Rien à signaler au niveau de la zone postérieure.

Conclusions :

- Bon état des sutures vasculaires.
- Enorme foie gorgé de sang.
- Ascite.

- Forte congestion des anses grêles sans anomalie mésentérique.
- Embolie gazeuse cérébrale ?

Coupe des pièces formolées :

Coeur : Dilatation du ventricule droit. Hypertrophie du ventricule gauche. Pas d'anomalies valvulaires. Canal artériel oblitéré.

Poumons : fermes et congestifs. Certaines bronches contiennent un exsudat jaunâtre.

Cerveau : congestion. Pas de lésions en foyer.

Compte rendu histologique des pièces hépatiques prélevées au cours de l'autopsie (Dr. LE TAN - N°2595).

Foie :

1°- Les quatre fragments de foie, prélevés sur les deux lobes hépatiques à leur périphérie, soumis à l'examen, montrent une stase importante centro-lobulaire avec nécrobiose hémorragique. Il n'y a pas de thrombose des veines centro-lobulaires dans ces fragments.

2°- Les six fragments prélevés au niveau des gros troncs sus-hépatiques montrent que ces derniers sont le siège d'une thrombose ancienne avec recanalisation. Cette lésion intéresse aussi bien la veine sus-hépatique droite que la veine sus-hépatique gauche, ainsi que la veine sus-hépatique moyenne. Cette dernière se réunit d'ailleurs avec la veine sus-hépatique gauche pour constituer une veine commune, laquelle reçoit ensuite la veine sus-hépatique droite. Les trois veines confluent en un tronc commun qui se jette ensuite dans la veine cave inférieure. Il s'agit donc d'un syndrome de Budd-Chiari vrai (par obstruction des gros tronc sus-hépatiques, tel que CHIARI l'avait décrit) (PHOTO N° 2).

Reins : deux fragments : structure normale.

Poumons : quatre fragments : congestion vasculaire. Alvéolite oedémateuse et parfois macrophagi-

que disséminée, thromboses récentes de quelques rameaux de l'artère pulmonaire. Bronches encombrées par des débris cellulaires.

Cervelet : structure normale.

Myocarde : deux fragments : pas d'infiltrats inflammatoires.

o
o o

OBSERVATION N° 2 (*)

P... Pierre, né le 8 Juin 1955, pèse à la naissance 2,850 kg.

Il s'élève d'abord normalement. A l'âge de deux mois, surviennent des vomissements, la croissance se ralentit. A l'âge de trois mois, on décèle une légère splénomégalie. A neuf mois, une ascite se constitue. En Septembre 1956, à l'âge de quinze mois, on ponctionne l'ascite à deux reprises, retirant d'abord 600 cc, puis 400 cc de liquide. L'enfant est alors hospitalisé dans le Service du Pr. LELONG, à l'Hôpital Saint-Vincent de Paul, le 18 Septembre 1956, à l'âge de quinze mois et demi, pour splénomégalie, hépatomégalie et ascite.

L'examen montre un retard de croissance considérable : l'enfant ne pèse que 6,650 kg. ; il mesure 67,5 cm ; l'abdomen est volumineux ; le foie déborde de trois travers de doigt le rebord costal ; la rate atteint la crête iliaque ; le liquide d'ascite est clair, pauvre en cellules, pauvre en albumine (6,50 g %), à Rivalta négatif. Les examens complémentaires mettent en évidence un léger déficit en prooonvertine, une hypertension portale à 49 cm d'eau. Il n'y a pas de malformation portale, pas de varices oesophagiennes. Après un épisode de diarrhée avec déshydratation mal contrôlée, l'enfant meurt à l'âge de seize mois.

L'autopsie montre un foie pesant 380 g (normale 350 g). Ses bords sont émoussés. Sa coloration est rouge foncé, violacée. Sa surface et les tranches de section présentent de nombreuses taches blanchâtres de trois à quatre centimètres de diamètre, disséminées ou groupées par trois ou quatre. Les veines hépatiques ne sont pas thrombosées. L'orifice de la veine hépatique gauche est obstrué par un caillot non adhé-

---

(*)- Observation précédemment rapportée par le Dr. LE TAN (71).

rent. La veine porte et l'artère hépatique sont normales. La rate pèse 140 g (normale 30 g). Pas de périsplénite ; les tranches de section sont homogènes. Le péricarde et le coeur sont normaux.

L'examen histopathologique met en évidence une endophlébite oblitérante des veines hépatiques prédominant sur les petits rameaux, occasionnant là un rétrécissement très considérable de leur lumière, sans thrombose. Les gros troncs veineux hépatiques, par contre, sont peu altérés.

Le parenchyme hépatique montre une stase centrolobulaire avec infarcissement, nécrose et même sclérose centrolobulaire, réalisant en de nombreux endroits l'aspect de foie interverti.

Les autres organes ne présentent pas d'altération notable, sauf le coeur, qui, bien que normal macroscopiquement, révèle des foyers d'infiltration inflammatoire indiscutables, intramyocardiques et sous-péricardiques.

En résumé, il s'agit d'un enfant de seize mois, décédé d'un syndrome d'hypertension portale ; la particularité de cette observation est l'atteinte élective des petits rameaux d'origine des veines hépatiques et la présence d'une myocardite interstitielle.

o

o o

OBSERVATION N° 3 (*)

B... Gisèle, née le 20 Février 1951, s'élève d'abord normalement. Une radiographie pulmonaire, pratiquée à l'âge de trois ans et demi, en Octobre 1954, à l'occasion d'un épisode aigu respiratoire, montre une silhouette cardiaque normale.

En Août 1955, à l'âge de quatre ans et demi, la mère constate une augmentation progressive du volume de l'abdomen.

L'enfant entre dans le Service du Pr. LELONG, à l'Hôpital Saint-Vincent de Paul, le 2 Novembre 1955, pour une ascite importante, des oedèmes de la face et des membres inférieurs. L'examen montre une fille de quatre ans et neuf mois, pesant 15,500 kg, mesurant 90 cm ; l'abdomen est volumineux, avec déplissement de l'ombilic et légère circulation collatérale ; le foie déborde de quatre travers de doigt le rebord costal ; la rate n'est pas perçue ; le coeur est rapide, mais régulier ; la tension artérielle est à 8/4. L'examen radioscopique révèle une augmentation considérable de l'opacité cardiaque ; l'ECG montre un bas voltage avec allongement de l'espace PR. Toutefois, le liquide de ponction péricardique et péritonéale est pauvre en cellules, pauvre en albumine (12 à 15 g %), à Rivalta négatif. La vitesse de sédimentation est normale. La cuti-réaction tuberculinique est négative ; la recherche du streptocoque hémolytique dans la gorge est négative.

L'enfant meurt le 7 Novembre 1955, cinq jours après son admission, présentant une gêne respiratoire et de la mousse aux lèvres.

L'autopsie montre que le foie pèse 520 g (nor-

(*)- Observation antérieurement publiée par le Dr. LE TAN (71).

male 510 g). Sa surface est finement granulée. Les tranches de section rappellent le foie cardiaque, mais s'en distinguent par l'importance et la confluence des zones blanchâtres, claires, qui tranchent sur le parenchyme hépatique congestif.

L'examen histopathologique révèle qu'il s'agit d'un foie de stase centro-lobulaire avec infarcissement nodulaire et déjà sclérosé, centro-lobulaire, avec endophlébite oblitérante des veines sus-hépatiques. Cette atteinte veineuse prédomine sur les rameaux d'origine des veines sus-hépatiques ; les gros troncs sont peu altérés. S'il existe quelques thromboses microscopiques des veines sus-hépatiques, ce sont des thromboses récentes, non organisées. La veine porte et l'artère hépatique sont normales. La veine cave inférieure est normale. Le péricarde contient 350 cc d'un liquide clair sans aucune altération des feuillets péricardiques. Le coeur est normal.

En résumé, il s'agit d'une enfant décédée à l'âge de quatre ans et demi, avec ascite, oedèmes périphériques, épanchement péricardique important, gros foie, circulation collatérale abdominale. L'étude anatomique met en évidence une endophlébite primitive des rameaux d'origine des veines sus-hépatiques sans atteinte des gros troncs veineux. Cette observation a deux particularités : l'une est d'ordre clinique : c'est l'importance de l'épanchement péricardique ; l'autre est d'ordre anatomique : c'est l'atteinte élective des rameaux d'origine des veines sus-hépatiques par l'endophlébite oblitérante.

TABLEAU I

MODE EVOLUTIF AIGU

AUTEURS	CAS	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES D'APPARITION	EVOLUTION	ANATOMO-PATHOLOGIE
BRAS-JELIFFE X (1)	1	14 mois	M	↗abdomen (5 jours)	10 jours COMA DECES	Maladie veino-occlusive aiguë (autopsie)
X	2	20 mois	F	↗abdomen (4 j.) après un froid	6 semaines Pas de décès	" " (P.B.F.)
X	3	18 mois	F	"	? "	" "
X	4	5 ans	F	"	? "	" "
X	5	6 ans	F	"	? "	" "
X	6	10 mois	F	Fièvre 3 mois ↗abdomen 2 mois	5 mois 3 semaines DECES	" " (autopsie)
X	7	10 mois		↗abdomen + fièvre, hypotrophie	10 jours COMA DECES	" " (autopsie)
STUART-BRAS X	8	2 ans 1/2	M	↗abdomen. Douleurs (15 jours) après un froid.	4 semaines Guérison	" " (P.B.F.)
X	9	3 ans	M	↗abdomen. Douleurs (7 jours), oedèmes pieds	10 semaines Guérison	" " (P.B.F.)
X	10	14 mois	M	↗abdomen (3 j.), ↘ appétit, oedèmes membres inférieurs	14 jours COMA DECES	" " (autopsie)
X	11	10 mois		↗abdomen (4 j.), ↘ appétit, fièvre	10 jours COMA DECES	" " (autopsie)
STEIN X	12	14 mois		↗abdomen (1 mois), oed. jambes	2 mois BRONCHOPNEUMONIE DECES	"" " (autopsie)
X	13	11 mois	M	↗abdomen (2 mois)	? HEMATEMESE DECES	Maladie veino-occlusive subaiguë
X	14	3 mois	F	↗abdomen (7 jours)	COMA HEMAT. DECES	Maladie veino-occlusive aiguë
X	15	5 mois		↗abdomen, oed. memb. inf. (3 j.)	? Pas de décès	" " (P.B.F.)
X	16	8 mois		↗abdomen (14 jours)	? Pas de décès	" " (P.B.F.)
PARKER	17	3 ans		↗abdomen (qq. jours), anorexie, subfébrile	9 jours DECES	Endophlébite + Fibrose (petites et grosses veines)
EDWARDS	8	18 mois	F	↗abdomen (3 j.), ↘ appétit	28 jours HEMATEM. DECES	Thrombophlébite (gros troncs)

AWWAD	19	18 mois	F	↗abdomen (20 jours)	22 jours COMA	DECES	Thrombose (Gros troncs + VCI)
	20	20 mois		↗abdomen (20 jours) Oed. M.Inf.	3 semaines COMA	DECES	Pas d'autopsie
KIBBEL MARDSEN	21	10 ans		↗abdomen (soudaine) après fièvre, "érythème noueux"	1 mois, dyspnée, cyanose	DECES	Thrombose (V.C.I.)
ALMEIDA	22	2 ans 4m	M	↗abdomen (1 mois), subictère, subfébrile	4 mois, broncho-pneumonie	DECES	Endophlébite (fibrose) (petites veines)
THOMSON	23	2 ans		Vomissements, douleurs, ↗abdomen quelques jours	15 semaines ?	DECES	Thrombose (V.C.I.)
FIOME-DONATI POLLICE	24	2 ans	M	↗abdomen, dyspepsie (4 mois), fièvre	5 mois COMA	DECES	Thrombophlébite (petites et grandes veines)
THIODET	25	10 ans	M	Ictère au cours de fièvre typhoïde	2 mois $\frac{1}{2}$ environ	DECES	Compression des V.S.H. (Hydatose surinfectée)
JOSEPH	26	17 jours	F	Diarrhée, colibacille 111B4, déshydratation	Quelques heures	DECES	Thrombose (V.C.I.)
LEBON	27	11 ans	M	Purpura hémorragique, rate, fièvre, puis ↗ abdomen	? CHOC HEMORR.	DECES	Imperforation des V.S.H. + endophlébite de toutes les veines
WURMS	28	2 mois $\frac{1}{2}$	M	Vomissements, diarrhée, ↗abdomen (3 jours)	3 semaines SPASMES	DECES	Endophlébite oedémateuse (petites veines)
	29	3 mois $\frac{1}{2}$	F	Dyspepsie, diarrhée, fièvre	50 jours SPASMES	DECES	idem
	30	3 m.8j.	F	Vomissements, diarrhée, candidose	34 jours SPASMES	DECES	idem
	31	3 mois $\frac{1}{2}$	M	Vomissements, diarrhée (1 mois)	2 mois 10 jours	DECES	idem
	32	3 mois $\frac{1}{2}$	F	Diarrhée, pâleur, ↗ abdomen (6 s.)	2 mois Cachexie	DECES	idem
	33	3 mois $\frac{1}{2}$	F	Diarrhée, vomissements (6 sem.), dénutrition	50 jours SPASMES	DECES	idem
	34	2 mois $\frac{1}{2}$	M	Constipation, vomissements (1 m.), fièvre	1 mois $\frac{1}{2}$ Ictère	DECES	idem
	35	3 mois	M	Diarrhée, ↗ abdomen, convulsions	2 mois Cyanose	DECES	idem (petites et grandes veines)
SARROUY	36	6 ans $\frac{1}{2}$	M	↗abdomen 2 mois	4 mois $\frac{1}{2}$ environ	CHOC DECES	Coarctation de la V.C.I. par lobe de Spiegel hypertrophié
LAZARUS	37	13 ans	F	↗abdomen 4 mois avant	4 mois	DECES	Thrombophlébite (gros troncs)

AUTEURS	CAS	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES D'APPARITION	EVOLUTION	ANATOMO-PATHOLOGIE
SOREL	38	8 mois	F	↗abdomen, diarrhée noire, 15 j. avant	? COMA 48 h. après PBF DECES	Cordons fibreux remplacent des gros troncs V.S.H.
SARROUY	39	10 ans	M	?	?	Compression des V.S.H. (Kysto hydatique du lobe droit)
KOENIG	40	5 jours	?	?	5 jours DECES	?
AWWAD	41	3 ans $\frac{1}{2}$	M	↗abdomen (1 mois environ)	? SORTIE. Pas de décès noté	Rien sur les veines (P.B.F.) Foie muscade.
OBSERV. Nº 1		4 ans	F	↗ abdomen + hépatomégalie	3 mois $\frac{1}{2}$ CHOC OPERATOIRE DECES	Thrombophlébite (gros troncs)
OBSERV. Nº 3		4 ans 9 mois	F	↗abdomen 3 mois +oedèmes face et membres inférieurs	5 jours (hôpital) DECES	Endophlébites (petites veines)

N.B.: (1) X = Maladie veino-occlusive.

(2) M = Garçon F = Fille

(3) La durée d'évolution n'est pas précisée dans les observations 3 - 4 - 5 (BRAS), 13 - 14 - 15 - 16 (STEIN) ; 27 (LEBON), 38 (SOREL), 39 (SARROUY), 41 (AWWAD) ; l'histoire semble être aiguë cependant.

TABLEAU II

MODE ÉVOLUTIF CHRONIQUE

AUTEURS	CAS	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES D'APPARITION	EVOLUTION	ANATOMO-PATHOLOGIE
BRAS-JELIFFE X	42	7 ans	M	↗abdomen. Ascite (18 mois)	? Pas de décès	Maladie veino-occlusive subaiguë : évolution cirrhogène (4 P.B.F.).
(17-19) X	43	5 ans	M	↗abdomen (12 j.). Douleurs	? Pas de décès	Idem (4 P.B.F.)
X	44	9 ans	M	?	Broncho-pneumonie. DECES	Endophlébite (petites veines) + Foie granuleux.
X	45	6 ans	M	?	Idem DECES	Idem Idem
X	46	3 ans	F	?	Idem DECES	Idem Idem
X	47	3 ans	M	?	Idem DECES	Idem Idem
STUART-BRAS X	48	5 ans	F	↗abdomen (12 jours)	15 mois. Pas de décès noté.	Maladie veino-occlusive subaiguë (P.B.F.) ?
(98) X	49	9 ans	M	Hématémèses depuis 2 ans	2 ans 78 j. HEMATEMESE DECES	
X	50	13 ans	M	Hématémèses ↗ abdomen depuis 2 ans.	2 ans 17 j. COMA. DECES	Occlusion des V.S.H. (Siège non précisé).
X	51	2 ans	M	↗abdomen, oedèmes membres inf. (7 jours)	16 mois. HEMATEMESE. DECES	Maladie veino-occlusive (fibrose).
GORE-STUART X	52	7 ans	F	A 20 mois : vomissements ; à 31 mois : PBF ; à 6 ans : HTP.	5 ans 1/2, ANASTOMOSE.	Idem (fibrose) (P.B.F.)
(47) X	53	5 ans ½	F	Ascite à 20 mois.	4 ans. ANASTOMOSE.	Idem + cirrhose (P.B.F.)
X	54	12 ans	M	Ascite et ictère récidivants depuis 2 à 3 ans.	2 à 3 ans. ANASTOMOSE.	Idem + cirrhose (P.B.F.)

STEIN (95) X	55	5 mois		↗ abdomen, 10 jours.	7 mois. Broncho-pneumonie Dr.	Maladie veino-occlusive aiguë
X	56	12 mois	F	↗ abdomen, 4 mois + oedème membres inférieurs.	5 mois. HEMATEMESE.	Maladie veino-occlusive subaiguë
STEIN (96) X	57	24 mois	F	↗ abdomen (2 mois)	Non suivi. Pas de décès noté.	Idem (P.B.F.)
X	58	30 mois	M	↗ abdomen (3 mois)	Non suivi. Pas de décès noté.	Idem (P.B.F.)
X	59	15 mois	M	↗ abdomen, oedèmes des membres inférieurs.	Non suivi. Pas de décès noté.	Idem (P.B.F.)
X	60	18 mois	M	↗ abdomen. Oedèmes membres inférieurs. (7 jours)	2 ans. Guérison clinique.	Idem (P.B.F.)
X	61	22 mois	M	↗ abdomen et membres inférieurs (7 jours)	10 mois. Guérison. Histologie.	Idem. (P.B.F.)
HESS (54)	62	16 ans	F	↗ abdomen. Douleurs (3 jours). Ascite 4 ans avant.	4 ans 6 semaines. DECES	Thrombophlébite (gros troncs).
WILLOKS (104)	63	22 mois	F	↗ abdomen. Vomissements.	10 mois. DECES	Occlusion V.C.I. et gros troncs (non précisé).
SHUPPEL (93)	64	16 ans	F	↗ pleurésie droite.	? DECES	Thrombi organisés (gros troncs)
PENKERT (83)	65	22 mois	M	↗ abdomen. Vomissements.	? après laparotomie. DECES	Atrésie fibreuse des gros troncs.
GEE (46)	66	17 mois	F	↗ abdomen. Douleurs depuis 3 mois.	? épuisement. DECES	Obstruction des orifices par membrane et thrombophlébite.
SARROUY (72)	67	8 ans	F	↗ abdomen. Douleurs. Fièvre.	2 ans 4 mois.	Cirrhose.
REDDY (87)	68	9 mois	M	↗ abdomen depuis le 10e jour, aggravée depuis 15 jours.	9 mois	Obstruction des orifices. Fibreuse + Thrombi récents.
AWWAD (5)	69	8 ans	M	↗ abdomen. Douleurs. Oedèmes membres inférieurs.	12 mois. COMA + Broncho-pneumonie	Thrombose (gros troncs) + cirrhose (Autopsie).
HUTCHINSON (56)	70	5 ans	M	↗ abdomen depuis l'âge d'un an + gros foie	23 ans, 4 jours après laparotomie. DECES	Thrombophlébite (gros troncs).
FISCHER (41)	71	3 ans	F	↗ abdomen à 8 mois.	2 ans 4 mois. DECES	Thrombi (gros troncs).

AUTEURS	CAS	AGE	SEXE	CIRCONSTANCES D'APPARITION	EVOLUTION	ANATOMO-PATHOLOGIE
FABRIS (38)	72	16 ans	M	?	4 ans 6 semaines DECES	Thrombophlébite (gros troncs + V.C.I.)
WOLFF (35)	73	2 ans $\frac{1}{2}$	M	Hypoprotéinémie. Oedèmes. Gros foie.	2 ans GUERISON	Endophlébite des petites veines (P.B.F.)
DODD (35)	74	3 ans $\frac{1}{2}$	M	Néphrose.	13 mois. Déshydratation. DECES	Thrombose V.C.I.
ALMEIDA-CARDOSO (3)	75	2 ans 7 mois		↗ abdomen depuis le 6e mois. Fièvre. Pneumonie 15 jours.	2 ans 1 mois. Déshydratation. DECES	Endophlébite (petites veines) + Thrombi
OBSERVATION Nº 2		15 m. $\frac{1}{2}$	M	2 mois : vomissements; 3 mois : Rate ↗ . 9 mois : ascite.	13 mois HTP. Déshydratation. DECES	Endophlébite (petites veines)

N.B. : (1) X = Maladie veino-occlusive.
(2) M = Garçon F = Filles
(3) Les observations 45 - 46 - 47 sont en tous points semblables à l'observation 44.
(4) Aucune durée précise de l'évolution n'est notée dans les observations de SHUPPEL, de PENKERT. Cependant, l'histoire clinique paraît chronique.

ANALYSE DES OBSERVATIONS

I- CLINIQUE.

1°- Antécédents personnels ou familiaux - Terrain.

= Dans la maladie veino-occlusive, une infection respiratoire supérieure banale, un froid, quinze jours ou trois semaines auparavant, est signalé dans trois observations sur trente-six. Dans un cas, une fièvre intermittente existait depuis trois mois.

Les enfants atteints sont malnutris, ayant absorbé des "bush-tea" pour la plupart en Jamaïque. En Afrique du Sud, ceux de STEIN ont une alimentation sinon équilibrée, du moins suffisante ; peu ont absorbé des plantes médicinales.

Les collatéraux sont bien portants. Dans un cas de GORE, STUART, BRAS (47), cinq membres de la famille sont décédés après une hématémèse.

= Dans les syndromes de "Budd-Chiari", trois fois des infections respiratoires sont notées : DODD (35), qui présente un tableau de néphrose, et dans nos observations n° 3, où l'enfant a présenté de nombreuses bronchites, et n° 2, où l'enfant P... Pierre eut une bronchite capillaire accompagnée d'un tableau de déshydratation. Les enfants, pour la plupart, sont bien nutris. Aucun antécédent notable dans les familles.

Il est impossible de tirer une conclusion de ces données.

2°- Sexe.

Dans la"maladie veino-occlusive" : 15 garçons, 19 filles, 2 observations où le sexe n'est pas noté.

Dans le "Budd-Chiari" : 18 garçons, 23 filles.

Ainsi, le nombre des malades est sensiblement le même dans les deux sexes.

3°- Age de début.

Les premiers symptômes apparents sont retrouvés dans la "maladie veino-occlusive" :

Age minimum ..... :	3 mois	
Avant 1 an ..... :	9 malades	
Entre 1 et 2 ans .. :	10 "	
Entre 2 et 5 ans .. :	9 "	
Entre 5 et 10 ans . :	6 "	
Au-dessus de 10 ans :	2 "	(12 et 13 ans maximum).

Les auteurs ont souligné le début toujours après le sevrage.

Dans le "Budd-Chiari" :

Age minimum ..... :	5 jours
Au-dessous d'un an. :	11 malades
Entre 1 et 2 ans .. :	9 "
Entre 2 et 5 ans .. :	10 "
Entre 5 et 10 ans . :	6 "
Au-dessus de 10 ans :	5 "

(16 ans, âge maximum relevé, arbitrairement choisi pour classer les observations chez les enfants ; les observations chez de jeunes adultes sont nombreuses).

Si ce n'est l'âge précoce, dans ce dernier groupe, pour plusieurs nourrissons, l'âge est sensiblement le même dans les deux groupes. La limite supérieure est artificielle pour le second groupe.

4°- Circonstances de découverte.

= Dans la"maladie veino-occlusive" : dans 31 observations, l'augmentation de volume de l'abdomen est le premier signe qui a alarmé la famille ou le médecin et qui a conduit à l'hospitalisation. Cette augmentation de volume avant l'hospitalisation :

- a débuté plus ou moins progressivement : 3, 4, 5, 7, 12 jours,
- le plus souvent (13 cas), jusqu'à 4 mois,
- et a été associée :
  - à des douleurs abdominales : ..... 3 fois,
  - à un oedème des membres infér. : .. 8 fois,
  - à une fièvre : ..... 2 fois,
  - à un ictère récidivant : ..... 1 fois,
  - à des vomissements : ..... 3 fois.

Deux cas ont débuté par des hématémèses.

= Dans le "Budd-Chiari" : si l'augmentation de volume de l'abdomen est un des symptômes révélateurs essentiels (26 cas), il faut noter que c'est souvent au cours de tableaux différents que cette augmentation de volume est survenue, tableaux ayant déjà alarmé la famille et fait hospitaliser l'enfant :

- Néphrose (DODD (35)),
- Troubles dyspeptiques (FIORE-DONATI (40)),
- Tableau septicémique (KIBBEL (65)),
- Pleurésie droite (SCHUPPEL (93)),
- Ictère au cours de fièvre typhoïde (THIODET (100)),
- Purpura hémorragique (LEBON (68)),
- Toxi-infection (JOSEPH (61), WURM (106)).

Cette augmentation du volume de l'abdomen a débuté brutalement dans 16 cas (quelques jours seulement), a été associée à :

- des douleurs abdominales : ..... 5 cas,
- un oedème des membres inférieurs : ..... 4 cas,
- de la fièvre : ..... 11 cas,
- un ictère : ..... 2 cas,
- des vomissements : ..... 12 cas.

Aucune observation n'a débuté par des hématémèses.

5°- Le gros foie.

Le symptôme essentiel est le gros foie. Toujours palpable sur la ligne mamelonnaire, dépassant le rebord costal de trois à sept centimètres, il est parfois palpé dans la fosse iliaque droite et dépasse l'ombilic vers la gauche ; le lobe gauche a pu, dans plusieurs cas, être confondu avec une rate. Ainsi, dans notre observation n° 1, une splénoportographie a été, en fait, une hépatographie directe.

Son bord inférieur s'est montré dur et tranchant dans plusieurs cas, irrégulier avec parfois des nodules palpés (deux cas).

Sa consistance ferme, sensible et douloureuse dans deux cas (SARROUY (92)), n'a jamais fait évoquer cliniquement un foie de type cardiaque.

Dans deux cas, s'est posé le diagnostic d'un gros foie isolé (HUTCHINSON (56) ; STUART (98)); mais le plus souvent, l'hépatomégalie est associée à d'autres symptômes, en particulier à une ascite. Il faut savoir rechercher celle-ci dans les antécédents, car elle peut être entièrement régressive. Ainsi, dans notre observation n° 1, dans le cas de LEBON (68), le foie n'a jamais été palpé, mais à l'intervention existait un gros foie clouté. Il n'a pas été retrouvé dans trois cas de WURM (106).

Dans la "maladie veino-occlusive", en dehors des poussées, l'hépatomégalie persistante caractérise le stade cliniquement subaigu.

6°- Oedèmes des membres inférieurs.

= Dans la "maladie veino-occlusive", ils sont retrouvés dans treize observations, le plus souvent discrets, au niveau des pieds, des jambes, bilatéraux, apparus en même temps que l'augmentation du volume de l'abdomen. Dans un cas, celle-ci apparut 24 heures plus tard.

= Dans le "Budd-Chiari" (douze observations), ils peuvent être discrets et apparaissent en même temps que l'augmentation du volume de l'abdomen ; mais dans l'observation de PENKERT (83), ils sont apparus 20 jours plus tard.

Cet oedème est important, généralisé dans trois observations :

- la néphrose de DODD (35),
- l'hypoprotéinémie de WOLFF (105),
- notre observation n° 3 : Gisèle B... qui présentait un tableau pseudo-néphrotique, sans albuminurie.

Dans ces 3 cas seulement, un oedème pariétal abdominal existait.

7°- L'ascite est le second maître-symptôme.

= Dans la "maladie veino-occlusive", elle est :

- retrouvée ..... 26 fois,
- inexistante ... 3 fois,
- non notée ..... 7 fois, (alors que l'augmentation du volume de l'abdomen était relevée).

= Dans le "Budd-Chiari", elle est :

- retrouvée ..... 35 fois,
- absente ..... 4 fois,
- non notée ..... 2 fois (dans un cas, l'augmentation du volume de l'abdomen était cependant évidente).

D'apparition brutale, notée au premier examen dans la plupart des cas, elle est vite volumineuse, obligeant aux paracentèses, car elle récidive rapidement.

Le liquide d'ascite est clair, à Rivalta négatif, pauvre en albumine le plus souvent. On note :

Observation n° 2 ... : 6,50 g %
Observation n° 1 ... : 20 g %
SARROUY (92) (2 obs.): 40 g % et 32 g %.

Cette variabilité du taux d'albumine peut être

rapprochée de celle de l'adulte, lorsqu'on sait que :

- dans l'observation n° 2, il existait une endophlébite des petites veines ;
- dans l'observation n° 1, une thrombophlébite des gros troncs ;
- dans les deux cas de SARROUY, une compression de la veine cave inférieure et des gros troncs sus-hépatiques.

Dans beaucoup d'observations, la composition du liquide n'a pas été notée. Mais n'y a-t-il pas un parallélisme avec le niveau du barrage sus-hépatique, comme on l'a relevé dans les observations d'adultes ?

Dans deux cas, le liquide était hémorragique.

L'évolution de l'ascite est également particulière : certes, apparue, elle est souvent rapidement volumineuse, obligeant à la paracentèse. Mais la récidive est fréquente et les paracentèses sont rapprochées ; nous retrouvons cependant, dans un certain nombre d'observations, la notion de poussées d'ascite entièrement régressives.

Ainsi se terminent les épisodes aigus des "maladies veino-occlusives" ; dans une observation d'AWWAD (5), dont l'enfant de huit ans avait présenté huit mois auparavant une ascite ayant nécessité paracentèse et diurétiques mercuriels, et qui avait entièrement régressé (A l'autopsie : thrombophlébite des gros troncs).

Dans notre observation n° 1, six semaines séparaient la réapparition de l'ascite de la première poussée, pendant lesquelles seul un gros foie persistait cliniquement.

Dans ces deux cas, on peut certes se demander si la régression a été spontanée ou favorisée par les diurétiques (1er cas) ou le Cortancyl (2me cas).

L'évolution a été beaucoup plus progressive dans les observations de FISCHER (41) et de HESS (54): trente-trois mois et quatre ans. Dans les deux cas, une thrombophlébite très ancienne oblitérait les gros troncs sus-hépatiques. Seuls quelques petits orifices persistaient dans le cas de Hess (54).

8°- L'ictère,

par contre, est un symptôme contingent.

= Dans la "maladie veino-occlusive",

- noté sept fois (dont deux subictères),
- le plus souvent prémortem, dans un tableau de coma,
- jamais au début de la maladie,
- un seul cas d'ictère récidivant pendant plus de deux ans, dans une observation chronique (GORE, STUART (47)).

= Dans le "Budd-Chiari", il est noté :

- huit fois, dont trois cas discrets,
- dès les premiers jours, dans deux observations,
- cinq cas prémortem (trois cas décrits par WURM (106)),
- un ictère au cours d'une fièvre typhoïde.

9°- La splénomégalie.

= Dans la "maladie veino-occlusive" (V.O.D.) : 13 cas :

- 2 V.O.D. aiguës (à la ponction-biopsie du foie) : (fibrose, foie lisse, V.O.D. aiguë).
- 6 V.O.D. chroniques, dont trois opérées avec de bons résultats.
- 3 V.O.D. subaiguës (fibrose) non suivies.
- 1 V.O.D. subaiguë non suivie (pas de ponction-biopsie).
- 1 V.O.D. aiguë (décès par coma).

Au total : 11 hypertensions portales (évolu-

tion cirrhogène) + 2 V.O.D. aiguës (dont une décédée).

= Dans le "Budd-Chiari" : 11 cas :

- 1 observation incomplète, sans détails (inclassable),
- 1 observation : ictère au cours de fièvre typhoïde (inclassable),
- 1 purpura hémorragique + cirrhose,
- 2 compressions extrinsèques des V.C.I. et V.S.H. (SARROUY (92)),
- 2 thrombophlébites des gros troncs (HESS (54) et AWWAD (5)),
- 1 cirrhose,
- 1 endophlébite des petites veines avec fibrose (ALMEIDA (3)),
- 1 endophlébite des petites veines (WURM (106)),
- 1 endophlébite des petites veines sans cirrhose (observation n° 2).

Donc : 8 cas d'hypertension portale avec cirrhose ou précirrhose,
1 cas d'hypertension portale sans cirrhose,
2 cas inclassables.

10°- Varices oesophagiennes.

= Dans la "maladie veino-occlusive" : 8 cas (une observation d'autopsie).

= Dans le "Budd-Chiari" : 3 cas.

11°- Hémorragies digestives.

= Dans la "maladie veino-occlusive" : 7 hématémèses : 2 révélatrices,
5 mortelles.

= Dans le "Budd-Chiari : 3 hématémèses :
1 mortelle,
1 syndrome hémorragique + cirrhose.

12°- Signes cardiaques associés.

= Dans la "maladie veino-occlusive" : 2 myocardites interstitielles (retrouvées à l'autopsie).

= Dans le "Budd-Chiari" : 3 myocardites interstitielles (découvertes d'autopsie) ;
1 épanchement péricardique important à Rivalta négatif.

13°- Signes rénaux associés.

= Dans la "maladie veino-occlusive" : 1 cas où, à l'autopsie, découverte d'un épithélium rénal rempli de graisses.

= Dans le "Budd-Chiari" :
- 1 cas de néphrose,
- 1 cas : lésions de néphrose sur le rein droit et le rein gauche atrophié (autopsie),
- 1 cas : petites cicatrices du cortex rénal (autopsie).

o
o o

II- MODALITES EVOLUTIVES.

Après lecture des observations classées dans les deux tableaux ci-dessus et l'analyse de leurs symptômes, nous pouvons envisager deux modalités évolutives.

1°- Forme aiguë.

= Exceptionnellement, brutale, dramatique; en quelques heures (JOSEPH (61)); apparaissent :

- une augmentation du volume de l'abdomen, avec ascite et hépatomégalie,
- des oedèmes des membres inférieurs, importants, bilatéraux, gardant le godet,
- et une oligurie, avec un véritable état de choc.

Ceci bien souvent au cours d'un épisode infectieux, et l'évolution rapide vers la mort permet de confirmer le diagnostic de thrombose de la veine cave inférieure.

= Bien plus souvent, ce début est moins brutal.

C'est durant quelques jours (3 à 4 jours) que l'enfant va moins bien ; l'appétit peut manquer, des vomissements et troubles digestifs exister, une fébricule être remarquée, parfois un subictère, et la mère s'inquiète d'une augmentation du volume de l'abdomen.

En effet, l'ascite est rapidement percutable, le gros foie est palpable, important.

Ceux-ci peuvent entraîner une dyspnée et même une cyanose, d'autant que certains ont pu décrire, associés, un épanchement pleural droit ou même un épanchement péricardique (observation n° 3).

L'enfant peut se plaindre de douleurs abdominales, mais on ne retrouve pas, comme chez l'adulte, ce fréquent début par une douleur aiguë, dans l'hypochondre droit, qui, associée à cette symptomatologie,

faisait faire le diagnostic de Budd-Chiari cliniquement à BEATTIE (9) et HILDEBRAND (9).

Une circulation collatérale sous-cutanée abdominale est parfois notée :

- très évocatrice par sa topographie thoracique basse (sous-mamelonnaire et périxyphoïdienne) et sus-ombilicale ;
- si elle est plus étendue vers le bas, sous-ombilicale, elle évoque un obstacle de la veine cave inférieure.

L'ascite peut obliger, par son importance, à la paracentèse.

Mais ce tableau évocateur est complété par une évolution fatale rapide en quelques jours, trois à quatre semaines, ne permettant pas souvent de confirmer par les examens paracliniques le diagnostic positif et le diagnostic étiologique de ce syndrome.

L'enfant meurt dans un état de coma hépatique, exceptionnellement par déshydratation et anurie (JOSEPH (61), ALMEIDA (3)) dans deux observations, par une hématémèse, et, dans deux autres, au cours d'une infection respiratoire intercurrente.

2°- Forme chronique.

Plusieurs possibilités :

1/- C'est un syndrome aigu qui conduit à l'hospitalisation, syndrome semblable à celui déjà décrit: augmentation rapide de l'abdomen, gros foie, ascite. Et, relevant les antécédents, nous retrouvons une histoire pathologique déjà chargée et pouvant être très ancienne :

- des troubles digestifs répétés : épisodes de vomissements, de diarrhée ;
- des troubles respiratoires : bronchites successives;

- c'est parfois la mère révélant que l'augmentation de l'abdomen chez l'enfant existait depuis longtemps, stabilisée, et que l'enfant avait toujours eu "un gros ventre".

Dans le cas de REDDY (87), l'enfant présentait un abdomen ayant augmenté de volume depuis l'âge de dix jours, et l'hospitalisation eut lieu au cours du neuvième mois, devant l'augmentation brutale de cet abdomen au point d'entraîner une dyspnée.

- ou encore, dans les antécédents lointains, l'existence d'une poussée d'ascite, parfois ponctionnée au cours d'une hospitalisation. C'était le cas dans une observation d'AWWAD (5), huit mois avant l'hospitalisation au cours de laquelle l'enfant mourut ; dans l'observation de HESS, d'une jeune fille de seize ans, dont l'ascite avait été ponctionnée quatre ans plus tôt et n'avait pas récidivé immédiatement. C'est un syndrome aigu qui oblige à réhospitaliser l'enfant avant son décès.

Ces exemples se rapprochent cliniquement des épisodes aigus de la "maladie veino-occlusige" décrits par BRAS et JELIFFE qui, après un stade subaigu avec persistance d'un gros foie, présenteront de nouvelles poussées ascitiques, passant ainsi au stade chronique.

Ces poussées d'ascite peuvent être fréquentes, l'ascite pouvant récidiver pendant des mois et des années.

Dans un cas de GORE et STUART (47), ces phases se succèdent pendant plus de deux ans, accompagnées de poussées ictériques successives.

Dans deux autres cas de "maladie veino-occlusive", c'est pendant deux ans que se succédèrent des hématémèses.

2/- L'histoire peut être plus progressive, sans poussées brutales.

= Ainsi, l'enfant P... Pierre (observation

n° 2).

A deux mois : vomissements, la croissance se ralentit.

A trois mois : une discrète splénomégalie.

A neuf mois : l'ascite apparaît et augmente progressivement.

A quinze mois : on doit la ponctionner deux fois ; le tableau est alors complet : hépatomégalie avec syndrome d'hypertension portale chez un enfant présentant un retard de croissance considérable.

= Dans l'observation de FISHER (41), l'enfant de trois ans présentait une augmentation de volume de l'abdomen depuis l'âge de huit mois.

3/- Parfois enfin, c'est cliniquement l'existence d'un gros foie, isolé, sans signes d'hypertension portale, ni ascite, ni splénomégalie, ni varices oesophagiennes qui ouvre la discussion clinique. Il n'y a pas de circulation collatérale abdominale sous-cutanée.

= Cette hépatomégalie a été décrite dans les "maladies veino-occlusives", seul signe du stade subaigu de cette "maladie", pouvant persister plusieurs années et se décompenser ensuite.

Dans un cas de STUART et BRAS (98), chez une enfant de cinq ans, le gros foie fut le seul signe pendant quinze mois.

A l'interrogatoire, on peut retrouver parfois un épisode aigu de la "maladie veino-occlusive".

Dans notre observation n° 1, l'enfant, apparemment en bonne santé, ne présentait à son entrée qu'un gros foie, posant le diagnostic difficile des hépatomégalies isolées chez l'enfant. Cependant, on retrouve dans les antécédents récents une poussée d'ascite non ponctionnée, et qui avait entièrement régressé, sans pouvoir dire si cette régression était spontanée ou faisait suite à l'administration

d'un traitement par le Cortancyl.

Dans l'observation de HUTCHINSON (56) :
1906 : gros foie lisse et ferme, s'étendant jusqu'à l'ombilic ; pas de rate, ni ascite, ni ictère;
1908 : devient irrégulier, augmente de volume ; la rate également ;
1910 : mêmes constatations ;
1912 : mêmes signes cliniques, bon état général ;
1920 : foie un peu diminué, rate non perçue ;
1929 : douleurs, déclin de l'état général, foie irrégulier; ni rate, ni ascite.

Dans tous les cas d'évolution chronique de Budd-Chiari ou de maladie veino-occlusive, cette persistance ou augmentation progressive du foie, de l'ascite pendant des mois ou des années ou encore ces poussées successives, se répétant jusqu'au dernier épisode fatal, traduisent l'évolution cirrhogène avec hypertension portale.

Des observations incomplètes des enfants n'ayant pu être suivis dans la "maladie veino-occlusive" ne peuvent nous entraîner à conclure à une évolution favorable. Cependant, dans deux observations de "maladie veino-occlusive" (STEIN (96)), cette évolution favorable a été notée sur les ponctions-biopsies. Dans les observations de "Budd-Chiari",une seule observation relate une guérison (WOLFF (105)) au cours d'une hypoprotéinémie, contrôlée par ponction-biopsie hépatique. Il faut également noter que, dans les "maladies veino-occlusives" comme dans les "Budd-Chiari", la régression complète de l'ascite, pendant plusieurs mois ou années, n'est pas exceptionnelle. Cette régression spontanée complète de l'ascite étant très particulière à ce syndrome.

o o

Ainsi peut-on décrire deux tableaux évolutifs schématiques.

Mais on note qu'un épisode aigu dramatique peut

être l'expression d'une histoire pathologique déjà ancienne et qu'un tableau aigu peut, par la suite, évoluer selon un mode beaucoup plus latent et entraîner progressivement une cirrhose.

Ainsi, devant un syndrome aigu, est-il difficile de préjuger des lésions sous-jacentes. Par contre, l'évolution prolongée des symptômes est toujours parallèle à la transformation cirrhogène des lésions anatomiques.

o

o o

III- LES EXPLORATIONS PARACLINIQUES.

On leur demande beaucoup.

1°- Aider le diagnostic de "Budd-Chiari" qui souvent ne peut être fait cliniquement. Il a été fait cliniquement lorsqu'il s'associait à un syndrome d'obstacle de la veine cave inférieure et le diagnostic évoqué était celui de thrombose de la veine cave inférieure.

2°- Etablir le diagnostic étiologique : "Budd-Chiari" secondaire ou primitif ?

Secondaire : rechercher une cause pouvant réagir au traitement :

- polycytémie, non retrouvée chez l'enfant ; polyglobulie ;
- compression par une tumeur ou une anomalie justiciable d'une exérèse : exemple des observations de SARROUY (92) présentant un kyste hydatique, une hypertrophie du lobe de Spiegel ; l'observation de THIODET (100), présentant également un kyste hydatique surinfecté par un bacille d'Eberth.

Primitive : connaître l'obstacle des voies sus-hépatiques :

- thrombose ou endophlébite oblitérante, soit au niveau des gros troncs, soit au niveau des petites veines sus-hépatiques.

3°- Le retentissement sur le parenchyme hépatique ; le stade évolutif des lésions. Ont-elles déjà entraîné une réaction de sclérose surajoutant un barrage parenchymateux hépatique au flux veineux portal ?

Ces examens paracliniques sont nombreux, mais leur valeur est différente.

1°/- Les explorations fonctionnelles aident peu le diagnostic.

Les tests de floculation nous renseignent plus sur le déséquilibre sérique en albumine et en globuline, traduisant plus une réaction inflammatoire qu'un dysfonctionnement hépatique. Associés, ce sont les tests de KUNKEL, MAC LAGAN, GROS que nous retrouvons le plus souvent utilisés.

Dans la majorité des observations de "maladie veino-occlusive" (STUART, BRAS, STEIN), elles sont légèrement altérées; également dans la majorité des observations de "Budd-Chiari". Dans nos trois observations, elles sont pratiquement normales. Leur altération est, par contre, très importante dans l'observation de néphrose de DODD (35), dans celle d'EDWARDS (37).

Les taux de prothrombine n'ont de valeur que s'ils sont très diminués, traduisant, en dehors de tout traitement, une atteinte cellulaire importante.

Le dosage des transaminases (SGOT et SGPT) n'est relevé dans aucune observation d'enfant.

Par contre, nous avons noté une rétention de la bilirubine totale très fréquemment, en dehors de tout ictère, nettement au-dessus de 20 mg % ; de même, l'élévation des phosphatases alcalines (15 à 18 unités Bodanski) dans plusieurs observations.

L'étude de la clearance de la B.S.P., chez ces enfants, n'a été que peu utilisée. Dans notre observation n° 1, elle était tout à fait normale et n'a pu être un élément du diagnostic. CAROLI (24), chez les adultes, a insisté sur la valeur de cette épreuve ; l'effondrement de l'épuration sanguine de la B.S.P. traduit cependant deux processus : la diminution du débit hépatique et l'atteinte fonctionnelle hépatique. Ces deux processus sont associés dans le "Budd-Chiari" le plus souvent ; mais, pour dissocier l'importance relative de chacun de ces facteurs, FAUVERT

(39) conseille d'associer l'étude de la clearance de l'or Au^{198} qui dépend pratiquement du seul débit hépatique.

2°/- La ponction-biopsie du foie, en pratique courante, reste l'examen primordial, répondant le plus précisément aux problèmes de diagnostic. Faite avec les précautions d'usage, après étude de la coagulation et des tests hépatiques, avec d'autant plus de prudence qu'elle se fera sur un foie vasculaire, elle nous montre :

1- Des lésions hépatiques communes à tous les cas décrits sous les noms de "Budd-Chiari" ou de "maladie veino-occlusive", quelles que soient leurs causes.

Il s'agit d'un foie vasculaire, de stase sanguine centrolobulaire avec distension des sinusoïdes, érythrodiapédèse, exsudation fibrineuse, infarcissement hémorragique.

Cette dilatation des sinusoïdes s'étend à la partie intermédiaire du lobule, ceci de pair avec une compression des cellules hépatiques qui apparaissent vite atrophiées. On retrouve parfois des cellules infiltrées de graisses, suite à leur anoxie, premier stade de dégénérescence avant leur disparition. Ces lésions sont parfois plus accentuées dans la région intermédiaire du lobule, région plus sensible à l'anoxie, car déjà éloignée de la zone périphérique du lobule qui reçoit le sang oxygéné de l'artère hépatique, mais non habituée aux conditions d'anoxie comme l'est la zone centrolobulaire, la plus éloignée des espaces portes. Ainsi pouvons-nous être en présence d'un foie dit "en cocarde", avec ses trois zones concentriques autour de la veine centrale : centrolobulaire, possédant encore des cellules en voie de dégénérescence ; intermédiaire, occupée par une nappe sanguine et périphérique avec des cellules encore indemnes. Bien plus souvent, le stade suivant, dit "interverti", est retrouvé ; les zones centrolobulaires et intermédiaires sont remplacées par de vraies nappes

sanguines, pouvant donner un caractère pseudo-angiomateux à la coupe. Les cellules hépatiques des travées de Remak sont alors complètement détruites par la stase sanguine d'origine sus-hépatique.

Devant de telles images histologiques, le diagnostic évident est celui de foie de stase, d'origine cardiaque, ou par obstacle des veines cave inférieure ou sus-hépatique. Aussi cet aspect impose-t-il l'élimination première de toute anomalie cardiaque, en particulier d'un syndrome de Pick, avant de parler de syndrome de "Budd-Chiari" (observation n° 1).

Aux stades suivants, dans les cas à évolution prolongée, l'image hépatique se complique du fait de l'apparition de processus régénératifs des travées hépatiques pouvant aboutir à la formation de nodules jaunâtres et de la prolifération, à l'entour de la veine centrolobulaire, d'un tissu conjonctif qui s'étendra progressivement vers la périphérie du lobule. Ainsi, la nécrose centrolobulaire, pratiquement constante dans les foies vasculaires, est à l'origine d'une fibrose extensive, et son extension cirrhogène sera telle qu'elle disloquera complètement la morphologie lobulaire, atteignant même les espaces portes. Il reste exceptionnel, cependant, devant ces images de cirrhose, de ne pas pouvoir établir son origine centrolobulaire.

2- Des lésions veineuses sus-hépatiques très variables.

Sur les coupes microscopiques, on ne peut voir, lorsqu'elles sont présentes, que les petites veines sus-hépatiques, soit centrolobulaires, soit sus-lobulaires ou interlobulaires.

Celles-ci peuvent être dilatées, vides de tout thrombus, aux parois fines, laissant supposer l'hyperpression des veines sus-hépatiques et un obstacle en amont.

Elles peuvent être rétrécies, partiellement

ou complètement oblitérées soit par la présence d'un thrombus, soit par l'épaississement des parois, soit par les deux et, dans ce cas, il est souvent difficile de faire la part de ce qui revient à la paroi et de ce qui revient au thrombus.

S'il y a épaississement des parois veineuses, c'est le plus souvent l'intima qui est épaissie, soit par un tissu oedémateux, dans le stade aigu des "maladies veino-occlusives" ou dans les observations de WURM (106), soit par la présence d'un tissu collagène, plus organisé, et une fibrose plus ou moins accentuée, au stade subaigu des "maladies veino-occlusives" et dans certains "Budd-Chiari". L'endothélium est le plus souvent intact. Ce n'est cependant pas le cas dans les observations de WURM (106) où, au contraire, l'endothélium est souvent déchiré et aminci, des cellules de cet endothélium pouvant se retrouver dans la lumière de la veine, au milieu d'une espèce de filet intra-vasculaire fait d'un tissu fibreux fin mis en évidence par imprégnation des fibres grillagées, fibres essentiellement précollagènes. On n'y retrouve pas les fibroblastes habituels lorsqu'une thrombose débute.

Ainsi, l'examen de ces petites veines sus-hépatiques est capital, car c'est parfois à leur niveau qu'existe le barrage sus-hépatique, par endophlébite ou par thrombophlébite. Ces lésions peuvent être isolées, comme dans les "maladies veino-occlusives" ou dans les observations n° 2 et 3, ou associées à des lésions du même type au niveau des veines moyennes et des gros troncs sus-hépatiques.

Par ailleurs, dans la "maladie veino-occlusive" comme dans nos observations n° 2 et 3, l'endophlébite ne s'accompagne pas de thrombus.

3°/- La laparoscopie, pratiquée après ponction d'ascite, peut montrer l'état du foie, son volume hypertrophié en totalité ou partiellement, sa couleur lie-de-vin, muscade, l'existence d'éventuel-

les adhérences ou vaisseaux sanguins sur sa surface (NORRIS (79)) et peut permettre une biopsie dirigée. Cet examen n'a pas été pratiqué au cours des observations consultées chez l'enfant.

4°/- Les explorations hémodynamiques sont, par contre, lorsque l'évolution le permet, entreprises systématiquement.

a)- La splénoportographie transpariétale, associée à l'étude des pressions portales, a une valeur d'orientation situant la cause de l'hypertension portale au niveau hépatique ou sus-hépatique. Pratiquée en dehors des insuffisances hépatiques graves et des intolérances à l'iode, selon une technique bien précisée actuellement, et sans danger, elle fournit, grâce aux sériographies et radiocinématographies avec amplificateurs de brillance, des renseignements essentiels sur :

- le degré d'hypertension portale ;

- la dilatation du système veineux porte ;

- l'absence de malformation ou de thrombose portale. (Il faut cependant se méfier des fausses images de thrombose splénique ou portale, du fait d'une faible injection et de l'inversion du courant veineux portal).

- la distribution normale et rapide des veines intra-hépatiques ;

- l'hépatographie, au stade suivant, vers la 10e seconde, qui, avec son aspect ouaté, apprécie le volume hépatique et, surtout par son anormale persistance, est très évocatrice du blocage sus-hépatique;

- les veines sus-hépatiques, recherchées sur une sériographie tardive (5 à 30 secondes après l'hépatographie) et avec tirage au logetron, difficiles à retrouver normalement, du fait de la grande dilution du produit de contraste dans le lit hépatique, sont ici invisibles.

Ainsi, cette étude graphique a une valeur d'orientation diagnostique capitale. Elle est également indispensable avant d'envisager une anastomose.

Des renseignements identiques peuvent être demandés à l'iléoportographie, chez des enfants splénectomisés ou lors d'un premier temps opératoire.

b)- La cavographie, systématique elle aussi, apprécie la perméabilité de la veine cave inférieure. La découverte éventuelle d'un thrombus portal de la veine cave inférieure, associé à l'obturation des veines sus-hépatiques, rend illusoire et illogique la discussion d'une anastomose entre systèmes porte et cave. La cavographie peut également renseigner sur l'existence et le siège d'une compression de la veine cave inférieure, orientant le diagnostic vers un "Budd-Chiari" d'étiologie secondaire (observations de SARROUY (92)).

Si la technique et les résultats de ces deux examens sont bien codifiés, chez l'enfant comme chez l'adulte, il n'en est pas encore de même de l'étude graphique du système veineux sus-hépatique, malgré les nombreux travaux actuels.

c)- Les phléboographies sus-hépatiques, difficiles à réaliser de façon satisfaisante, n'ont pas encore été utilisées chez des enfants présentant un syndrome de "Budd-Chiari".

En dehors des images tardives, recherchées au cours d'une splénoportographie, utilisant la voie physiologique du flux portal, et dont nous avons vu les difficultés d'interprétation, les techniques proposées se font par la voie rétrograde.

Le cathétérisme par voie descendante ou par voie ascendante suppose une anesthésie générale et une manipulation dangereuses. On peut ainsi obtenir les pressions sinusoïdale et veineuse sus-hépatique, selon que l'on utilise un cathétérisme bloqué ou libre, et de belles images veineuses ; mais cette épreu-

ve est traumatisante sur des veines déjà lésées, crée ou favorise les thromboses et, même en des mains expertes, donne des images radiologiques partielles, ne pouvant être interprétées : un tronc veineux pouvant rester invisible, soit par la présence d'un thrombus, soit par une absence technique de remplissage.

HERNANDEZ et CHARLEUX (52-53) ont mis au point une technique moins dangereuse et plus facile, qu'ils ont essayée avec succès, chez l'enfant comme chez l'adulte. Après anesthésie locale, deux ponctions fémorales percutanées et une dénudation du pli du coude, ils injectent le produit opaque sous pression dans les deux fémorales et, deux secondes plus tard, dans la veine du pli du coude, obtenant ainsi l'hyperpression cavo-auriculaire nécessaire au reflux dans les veines sus-hépatiques par un blocage hémodynamique de contre-injection cave supérieure ; ce reflux sus-hépatique est "souple", peu traumatisant. Une sériographie leur permet d'obtenir de belles images, une fois sur deux. Malgré ces avantages, cette technique n'est donc pas encore parfaite.

Ces études phlébographiques ont confirmé la rareté relative des obstructions aiguës, comparées au nombre important des cas d'évolution progressive chronique ; elles ont établi la grande fréquence des obturations partielles sur une ou deux veines principales et ont pu, appliquées au syndrome de "Budd-Chiari", apprécier avec plus de précision les différentes modalités de rétablissement circulatoire suivant le siège de l'obstacle sus-hépatique (DETRIE (33-34)). Elles peuvent donc être d'un intérêt diagnostique important et éventuellement d'un intérêt dans l'orientation thérapeutique chirurgicale ; mais leur pratique est encore loin d'être d'un usage courant.

EN RESUME :

Pour établir un diagnostic positif du syndrome de "Budd-Chiari", il ne faut pas attendre trop de ren-

seignements des tests fonctionnels hépatiques ; si la perturbation des tests de floculation, l'élévation de la bilirubinémie totale et l'abaissement de la prothrombinémie sont fréquents, ils n'ont aucune valeur spécifique ; si la clearance de la B.S.P., associée à la clearance aurifère, est souvent abaissée et peut avoir une valeur d'orientation, la place de choix dans le bilan diagnostique des "Budd-Chiari" revient surtout à la splénoportographie, qui localise la cause de l'hypertension portale au niveau sus-hépatique, à la cavographie, qui élimine une thrombose de la veine cave inférieure, et surtout à la ponction-biopsie hépatique, examen capital, qui fait le diagnostic de foie de stase vasculaire par obstacle des veines sus-hépatiques, chez un malade ne présentant pas de cardiopathie.

Parfois, sur les images du prélèvement biopsié, on note l'atteinte veineuse, au niveau des petites veines sus-hépatiques. Le diagnostic du niveau de l'obstacle in vivo sera beaucoup plus précis, lorsque l'usage de la phlébographie sus-hépatique fera couramment partie du bilan paraclinique ; entre des mains expertes, elle pourra nous préciser par des images directes si l'obstacle se situe sur les gros troncs sus-hépatiques ou sur les petites veines seulement.

Ainsi déjà s'associe, à l'intérêt diagnostique, un souci surtout thérapeutique, lorsqu'on lit les résultats de la splénoportographie, de la cavographie et éventuellement de la phlébographie sus-hépatique, arguments essentiels pour l'indication et le choix d'une anastomose chirurgicale, entre les systèmes porte et cave.

L'ÉVOLUTION

Elle fait partie intégrante des tableaux cliniques déjà décrits.

L'évolution a toujours, plus ou moins vite, été fatale, soit par défaillance hépatique, soit au cours d'un accident hémorragique d'hypertension portale, soit par une infection intercurrente. Deux exceptions importantes sont à noter :

1°- Certaines observations de "maladie veino-occlusive" ayant évolué spontanément vers la guérison. Dans deux cas, cette guérison a été confirmée par des examens histologiques (96).

2°- L'observation de WOLFF (105), dans laquelle l'atteinte des petites veines sus-hépatiques observée au cours d'une hypoprotéinémie avait disparu au second examen histologique après un traitement par la Prednisolone.

L'intérêt de ces exceptionnelles observations est à souligner, nous montrant que tout syndrome de "Budd-Chiari" n'est pas a priori irréversible et que l'évolution fatale - si elle est l'éventualité la plus fréquente - ne peut plus être intégrée systématiquement dans la description du syndrome de "Budd-Chiari".

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

Les observations anatomo-pathologiques sont donc, hélas, nombreuses. C'est leur étude qui a permis à CHIARI de décrire l'endophlébite oblitérante des gros troncs et, après lui, aux auteurs des observations retrouvées dans la littérature, d'attribuer l'origine des syndromes de "Budd-Chiari" soit à une thrombose de la veine cave inférieure, soit à une thrombose des veines sus-hépatiques seule, ou encore à isoler une endophlébite des petites veines sus-hépatiques sans atteinte des gros troncs. C'est l'étude de ces observations qui nous a permis de comparer tableaux cliniques et découvertes anatomo-pathologiques et de rechercher une éventuelle corrélation anatomo-clinique.

Deux temps, également précieux, dans cette étude :

1°- L'examen macroscopique.

Systématique, éliminant les lésions des autres viscères, en particulier :

- cardiaques : malformations, péricardites, myocardites ;
- rénales : malformations, néphroses.

L'examen s'attachera avant tout à l'étude :

1- du foie,
2- du système veineux cave et sus-hépatique,
3- du système spléno-portal,
4- des séreuses.

= Le foie :

- Hypertrophié, volumineux dans son ensemble ou sur un lobe (L'hypertrophie du lobe de Spiegel, comme chez l'adulte, a été retrouvée chez l'enfant), rouge violet, "muscade" ; sa surface est lisse ; sa consistance ferme.

- Mais sur sa surface et à sa coupe, contraste parfois déjà l'existence soit de petits noyaux jaunâtres, d'aspect parfois adénomateux, de régénération hépatique, soit de petites taches blanchâtres, isolées ou groupées, de deux à trois millimètres de diamètre.

- Ce peut être déjà un foie d'aspect cirrhogène, de taille normale ou petite, rétracté, la surface étant finement granuleuse, sa consistance dure, les territoires hyperplasiques tranchant nettement en zones pâles sur le fond rouge du tissu hépatique congestionné.

= Le système veineux cave inférieur :

- L'état de ses parois.

- Une thrombose éventuelle ancienne ou récente sur tout son trajet ou sur son trajet rétro et sus-hépatique.

- Son éventuelle compression ou déformation par une cause extrinsèque, une tuméfaction, l'hypertrophie du foie.

- Une cavographie post-mortem peut être utile.

= Le système veineux sus-hépatique :

Son abouchement dans la veine cave inférieure :

- Orifices absents, normaux en calibre, en nombre.

- L'existence de thrombi à ce niveau.

- L'existence d'un traumatisme, d'une inflam-

mation de voisinage, le long de leur trajet souvent superficiel, surtout pour le tronc veineux gauche proche du bord postérieur du foie, et le tronc sagittal proche de la face inférieure sous la plaque vésiculaire.

- L'existence de malformations des veines sus-hépatiques est exceptionnelle ; elles sont alors associées à des malformations cardiaques et de la veine cave inférieure, suite par exemple à la persistance de la veine cardinale droite, ou encore associées à des malformations du système porte, leur trajet pouvant se faire transdiaphragmatique, et s'unissant à la veine cave inférieure dans le thorax. Pratiquement, chez l'enfant ayant eu un syndrome de "Budd-Chiari", il n'a été relevé qu'une atrésie des veines sus-hépatiques, une oblitération des orifices des veines sus-hépatiques, mais jamais de telles malformations.

= Le régime veineux portal :

- Le calibre ;

- Les malformations du tronc portal qui, par définition, sont absentes ;

- Parfois, des thrombi post-mortem ;

- Ce qui frappe le plus, c'est l'importance du système d'anastomoses spontanées qui s'établit entre le système porte et le système cave et qui explique souvent, avec la facilité de régénération hépatique, l'évolution prolongée de certains "Budd-Chiari", essentiellement anastomoses périhépatique et transdiaphragmatique ;

- Mais aussi des anastomoses entre les veines coronaires et les veines oesophagiennes, soulignant alors l'hyperpression portale, dangereuse, car à l'origine des varices oesophagiennes et des hémorragies digestives.

= La rate est de volume variable, très augmentée souvent, congestive, parfois fibreuse.

= Les séreuses présentent des épanchements fré-

quents.

- L'ascite est constante ; mais si elle est logique,

- l'épanchement pleural droit, retrouvé parfois, l'est moins ;

- l'épanchement péricardique important, retrouvé dans l'observation n° 3, de même, d'autant que les séreuses ne sont jamais enflammées.

2°- L'examen microscopique.

A/- Il portera essentiellement sur les coupes hépatiques et sur l'étude des troncs veineux sus-hépatiques et de leur abouchement dans la veine cave inférieure.

1- Toutes les images retrouvées sur les coupes pratiquées sur le fragment hépatique biopsié in vivo, et qui ont déjà été décrites, peuvent être retrouvées. Parfois, il est possible de découvrir des images de lésions veineuses, qui n'avaient pu être mises en évidence lors de la ponction-biopsie hépatique sur un fragment trop petit. De même, les coupes histologiques post-mortem concernent les régions hépatiques les plus atteintes à l'examen macroscopique. Aussi souvent, cette étude histologique post-mortem est-elle plus riche que celle faisant suite à une ponction-biopsie du foie.

2- Mais il faut porter l'intérêt sur l'étude des gros troncs veineux, étude qui devrait être systématique devant toute cirrhose inexpliquée ou tout syndrome d'hypertension sus-hépatique.

On peut y retrouver des lésions variées:

- Thrombus récent, n'adhérant pas aux parois.

- Thrombus ancien, fibreux, organisé, adhérant aux parois ou se confondant en partie avec elles, les parois étant elles-mêmes épaissies ; la lumière vasculaire apparaît alors obstruée par un

tissu conjonctif, tantôt jeune, richement cellulaire, tantôt dense, riche en collagène. Un processus secondaire de recanalisation du thrombus n'est pas exceptionnel. Si l'oblitération est partielle, le thrombus pariétal peut être marqué uniquement par un épaississement scléreux de la paroi.

- Thrombus ancien associé à un thrombus récent, prémortem.

Ces thrombophlébites sont difficiles à distinguer des endophlébites pouvant être, après réduction du calibre des veines, à l'origine, elles aussi, d'un thrombus secondaire.

Dans ces endophlébites, typiquement il existe un épaississement de la couche sous-endothéliale, ou même de toutes les couches, l'endothélium restant intact. Dans les couches sous-endothéliales, l'endophlébite signe son évolution plus ou moins prolongée par l'importance de la prolifération du tissu conjonctif rétrécissant progressivement la lumière.

Ces lésions d'endophlébite ou de thrombophlébite sont le plus souvent localisées près de l'orifice des gros troncs, dans la veine cave inférieure, pouvant s'étendre légèrement sur les parois de la veine cave inférieure ou atteindre tous les gros troncs ou certains d'entre eux. Parfois, le thrombus récent n'emplit la lumière qu'en aval de l'oblitération veineuse causée par l'endophlébite. Ce sont des lésions d'endophlébite des gros troncs, que CHIARI (26) a décrites pour la première fois et qui ont, par la suite, été retrouvées le plus souvent, associées à des thrombi. Dans la "maladie veino-occlusive", ces gros troncs sont intacts ; dans plusieurs observations, en particulier nos observations n° 2 et 3, également.

B/- On examinera successivement l'histologie des différents organes, en particulier rate, rein, cerveau, et surtout coeur ; LE TAN insiste sur la découverte d'une myocardite interstitielle dans plusieurs observations, en particulier dans l'observation n° 2.

D I S C U S S I O N

Au terme de cette étude des "maladies veino-occlusives" et des maladies décrites sous le nom de "Budd-Chiari" chez l'enfant, nous pouvons dire que c'est in vivo que maintenant le diagnostic de syndrome de "Budd-Chiari" est établi. Habituellement même, si l'évolution le permet, il est possible de préciser le stade évolutif des lésions hépatiques et le degré de l'hypertension portale secondaire. Mais le type et le siège de la lésion sus-hépatique sont exceptionnellement décelables in vivo. Certes, lorsqu'il s'agit d'une cause extrinsèque, un kyste hydatique, une tumeur, ou encore d'une thrombose du tronc de la veine cave inférieure, les lésions peuvent être évidentes ; mais lorsque le syndrome de "Budd-Chiari" est primitif, on n'évoque le siège et le type de la lésion sus-hépatique les plus probables que par élimination des autres possibilités lésionnelles.

L'idée qu'une corrélation entre l'évolution clinique et l'anatomo-pathologie pouvait favoriser à l'avenir ce diagnostic a été démentie par l'étude des observations chez les enfants de moins de seize ans, dans la littérature et dans nos trois observations personnelles. Nous n'avons pas pu regrouper, sous le même mode évolutif, des lésions de même type ou de même siège. Au contraire, dans le tableau des modes évolutifs aigus, nous avons regroupé :

- 4 observations de thrombose aiguë ;
- 4 observations de thrombophlébite des petites veines ;

- 9 observations d'endophlébite des petites veines ;
- 2 observations d'endophlébite des petites veines et des gros troncs ;
- 1 imperforation des veines sus-hépatiques dans la veine cave inférieure ;
- 2 syndromes de Budd-Chiari par compression extrinsèque.

Dans le tableau des modes évolutifs chroniques, nous avons regroupé :

- 1 observation de thrombose de la veine cave inférieure (tableau de néphrose) ;
- 7 observations d'endo ou thrombophlébite des gros troncs ;
- 3 observations d'endophlébite des petites veines ;
- 1 atrésie fibreuse des gros troncs ;
- 1 obstruction des orifices par "frêle membrane".

Quelle que soit la cause du syndrome, la symptomatologie a été la même, regroupant dans presque tous les cas un syndrome de stase veineuse : gros foie, ascite et parfois oedèmes périphériques, et, lorsque l'évolution est prolongée, un syndrome d'hypertension portale : splénomégalie, circulation collatérale, hémorragies digestives, varices oesophagiennes.

Ainsi, devant un tableau clinique aigu ou chronique, nous ne pouvons conclure sur le type et le siège de la lésion sus-hépatique. L'approche de ce diagnostic sera le résultat :

- non pas des seuls éléments cliniques ou évolutifs,
- mais de la ponction-biopsie hépatique, de la splénoportographie, de la cavographie et maintenant de la phlébographie sus-hépatique par recoupement de leurs résultats avec les symptômes cliniques.

De même, il paraît donc logique de regrouper dans le même syndrome la "maladie veino-occlusive"

des Jamaïcains et les autres maladies décrites sous le nom de "Budd-Chiari" chez l'enfant : les tableaux cliniques sont les mêmes ; les stades évolutifs - aigu, subaigu, chronique - peuvent être décrits dans les deux cas. Si nous avons retrouvé les mêmes rémissions, après épisodes aigus, plus ou moins longues, jamais nous n'avons relevé de guérison complète clinique et histologique dans les maladies décrites sous le nom de "Budd-Chiari", à l'exception de l'observation de WOLFF (105), comme il l'a été dans les "maladies veino-occlusives". Ces guérisons ne suffisent pas à identifier la "maladie veino-occlusive" comme une maladie autonome.

La symptomatologie, commune aux deux groupes d'observations, traduit un mécanisme physiopathologique : l'obstacle sus-hépatique, quelle que soit la nature de la lésion primitive (endophlébite ou thrombose), et on comprend facilement que de nombreuses étiologies peuvent être invoquées comme facteur de thrombose ou d'endophlébite : étiologies inflammatoire, rhumatismale, infectieuse, toxique. L'atteinte de la paroi veineuse peut varier en importance, en durée et on peut supposer que des lésions transitoires peuvent être entièrement réversibles. Rares, les guérisons observées par les auteurs jamaïcains et sud-africains, la guérison de WOLFF, objectivent le caractère non définitif des obstacles sus-hépatiques et de leur retentissement hépatique. Cependant, la plupart des cas de "maladie veino-occlusive" décrits dans la littérature entraînent des séquelles définitives.

De même, comme dans la "maladie veino-occlusive", nous retrouvons, dans nos observations n° 2 et n° 3, la même localisation de l'endophlébite aux petites veines sus-hépatiques. Elle a aussi été décrite par OHNO et dans une observation de SALVESEN. Dans plusieurs autres observations, les lésions endophlébitiques sont retrouvées sur les petites veines et sur les gros troncs sus-hépatiques. Il est d'autant plus difficile de distinguer les gros troncs et les petites veines sus-hépatiques que normalement les études anatomiques ont montré que de nombreuses peti-

tes veines s'abouchaient directement dans les gros troncs veineux et étaient en rapport intime avec eux (COUINAUD (30)).

Comme dans la "maladie veino-occlusive", WURM (106) retrouve, dans les petites veines sus-hépatiques, un épaississement de l'intima, uniquement oedémateux, sans thrombus associé.

Ainsi, la "maladie veino-occlusive" et les maladies décrites sous le nom de "Budd-Chiari" sont regroupées dans le même syndrome, expression du même mécanisme physiopathologique - l'obstacle sus-hépatique -, et dans les deux cas, ce même mécanisme et ses retentissements hépatique et portal posent des problèmes thérapeutiques identiques ; ce qui pourrait encore être un argument supplémentaire pour justifier ce regroupement dans un seul syndrome.

TRAITEMENT

Les traitements proposés par les différents auteurs jusqu'ici sont très décevants. Dans les observations relevées, l'usage d'une thérapeutique symptomatique est plus fréquent que celui d'une thérapeutique à visée physiopathologique.

I- Traitements symptomatiques.

Les régimes hyperprotidiques et désodés, les diurétiques, les corticoïdes ont pu entraîner la régression temporaire de l'ascite, la diminution incomplète de l'hépatomégalie ou des oedèmes. Les paracentèses, dans certaines observations, ont permis des rémissions de plusieurs semaines, le plus souvent suivies de récidives rapides. Le résultat de ces différents traitements est peu interprétable, du fait de l'existence de rémissions spontanées provisoires plus ou moins longues au cours d'une évolution par poussées. Mais la récidive est constante.

Les auteurs ont eu recours, pour traiter les hématémèses, aux transfusions de sang frais, aux ballonnets compressifs de BLAKEMORE-SENGSTAKEN (modèles enfants ou nourrissons) et même parfois à des actes chirurgicaux d'urgence, tels que la ligature transoesophagienne des varices (LEGER), l'oesogastrectomie polaire supérieure (MARION) et même l'anastomose porto-cave en urgence, comme l'ont proposée WANTZ et PAYNE, chez les adultes.

Afin de réduire au minimum les facteurs favorisant une encéphalopathie porto-cave après une hémorra-

gie digestive, l'association à l'aspiration gastrique, aux lavements évacuateurs, de l'antibiothérapie, et de la prescription d'arginine, d'acide glutamique, a été utilisée.

Mais ces différents traitements n'ont aucune influence sur l'évolution du syndrome de Budd-Chiari lui-même : l'obstacle sus-hépatique, l'hypertension portale persistent, l'hématémèse récidivera rapidement dans l'année, au mieux, au cours des deux années qui suivent, et le pronostic mortel est la règle.

II- Les traitements à visée physiopathologique.

En dehors des syndromes de Budd-Chiari,

- secondaires à une cause régionale telle qu'un processus prolifératif, kystique ou tumoral, agissant par compression des veines sus-hépatiques, sur lequel il est possible d'intervenir chirurgicalement, de pratiquer une exérèse, avant la formation d'une endophlébite ou d'une thrombose sus-hépatique ;

- secondaires à une maladie générale favorisant les thromboses, telles qu'une polyglobulie ou certaines leucoses, dont le traitement spécifique permet parfois de faire disparaître l'obstacle sus-hépatique ;

Ne pouvant retenir les régimes alimentaires, les agents anti-infectieux ou anti-inflammatoires, utilisés parfois, selon l'étiopathogénie supposée du syndrome de Budd-Chiari et dont l'efficacité ne peut être démontrée et l'usage systématisé,

Le traitement des syndromes de Budd et Chiari primitifs se résume actuellement à deux possibilités:

1- Les anticoagulants.

Avec l'intention d'éviter soit l'apparition d'un thrombus sur une lésion veineuse préexistante, soit l'extension d'un thrombus déjà constitué. Dans

ce but, il est impossible d'utiliser les antiprothrombines ou antivitamines K, qui bloquent la vitamine K et empêchent la synthèse de la prothrombine et de la proconvertine au niveau de la cellule hépatique : anticoagulants du type Tromexane, Sintrom, Pindione, qui s'emploient per os et dont il est difficile de régler rapidement leur taux d'efficacité.

Aussi faut-il s'adresser à l'Héparine, qui s'oppose à tout instant aux facteurs de coagulation, en gênant la formation de la thrombine, en s'opposant à l'action de celle-ci sur le fibrinogène et en s'opposant à l'agglutination et à la lyse des plaquettes génératrices de thromboplastine ; elle joue aussi un certain rôle anti-inflammatoire. Nous connaissons bien ses conditions d'activité : elle agit très rapidement pour une durée de 6 à 8 heures ; elle peut être utilisée sous surveillance constante (temps de coagulation, temps de prothrombine, tests de tolérance à l'héparine), aux doses voulues, en perfusion intraveineuse, évitant ainsi toutes phases d'hypercoagulabilité secondaire, génératrice d'une poussée de thrombose. On peut y associer également des fibrinolytiques.

Le rôle de cet anticoagulant peut être précieux. Encore ne faut-il pas en attendre une levée de l'obstacle sus-hépatique. Le nombre des observations relevées chez les enfants dans la littérature, où il existe un thrombus récent, isolé, est exceptionnel. Les cas les plus fréquents - nous l'avons vu - relèvent d'endophlébites ou de thrombophlébites déjà organisées.

Aussi attendons-nous de cet anticoagulant une action palliative. Il s'agit de minimiser les phénomènes de thrombose. Dès que le syndrome de Budd-Chiari est établi, son utilisation, dans un premier temps, ne peut nous faire oublier que, dans des délais rapides, il faut envisager un second temps : l'anastomose chirurgicale entre systèmes veineux porte et cave.

2- Les anastomoses porto-caves.

Elles ont pour objectif, en effet, dans les syndromes de Budd-Chiari, non seulement de réduire l'hypertension portale secondaire en court-circuitant le sang portal vers le système cave où le sang circule librement et sous basse pression, mais aussi et surtout de permettre le reflux veineux hépatique par le système porte qui reste le seul système veineux efférent, par suite de l'occlusion des veines sus-hépatiques.

La stase sanguine intra-hépatique est telle, en effet, qu'à elle seule elle entraîne une nécrose centrolobulaire rapide, rencontrée dans toutes les observations, et la transformation fibreuse des lésions lorsqu'une évolution chronique se dessine. Toute réduction de cette stase - sous pression - du sang dans le foie sera donc bénéfique.

Le sang traversant le lit hépatique, et qui ne peut être évacué par les veines sus-hépatiques bloquées, a deux origines : l'artère hépatique, qui amène sous hautes pressions un sang nourricier, et la veine porte, qui draine un flux très important de sang veineux, riche en produits de dégradation alimentaire, et dont les pressions, bien qu'augmentant rapidement au cours du syndrome de Budd-Chiari, restent inférieures aux pressions du sang artériel.

- La suppression des hautes pressions du sang artériel hépatique, en liant l'artère hépatique (NORRIS (79)), a entraîné rapidement une nécrose hépatique secondaire et un syndrome hémorragique fatal.

- Les anastomoses porto-caves termino-latérales liant le bout hépatique de la veine porte sont contre-indiquées ici formellement, ne permettant aucun reflux veineux.

- Restent les anastomoses porto-caves latéro-latérales, logiques, permettant, d'une part au sang

portal de court-circuiter le foie en se jetant directement dans le système veineux cave ; d'autre part, au sang intrahépatique - soit d'origine porte, soit d'origine artérielle (par l'intermédiaire de nombreuses anastomoses artério-veineuses) - de refluer également dans le système cave, réduisant ainsi, dans des proportions importantes, la stase et la pression sanguine intrahépatiques à l'origine des lésions parenchymateuses.

Cette intervention, logique et satisfaisante, se montre en pratique le plus souvent impossible, gênée par le foie particulièrement hypertrophié et, dans certains cas, par le lobe de Spiegel qui sépare veine porte et veine cave.

Pour cette raison, les chirurgiens préfèrent deux autres méthodes qui satisfont aux mêmes exigences physiopathologiques :

1- L'anastomose spléno-rénale.

Après splénectomie, la veine splénique disséquée est implantée dans la veine rénale. Dès la levée du clampage, le sang portal se précipite dans la veine rénale, la pression portale passe de 40 cm à 20 cm d'eau environ ; trois semaines plus tard, une oesophagoscopie montrera la disparition des varices. Bien codifiée, cette intervention nécessite une veine splénique ayant un diamètre supérieur à huit millimètres.

2- L'anastomose cavo-mésentérique (proposée par MARION).

Après iléo-portographie, la veine cave inférieure, sectionnée au-dessus de sa bifurcation, est mobilisée sous les veines rénales et amenée au contact de la veine mésentérique supérieure, disséquée au-dessous du pancréas. L'anastomose termino-latérale achevée, le sang portal afflue dans la veine cave inférieure. La section de la veine cave inférieure chez l'enfant ne présente aucun inconvénient. Cette

intervention ne peut être pratiquée que chez des enfants possédant une veine mésentérique supérieure d'un calibre égal ou supérieur à un centimètre.

Naturellement, ces interventions supposent que:

1/- L'état du foie les permette :

- absence d'ictère,
- tests biologiques satisfaisants (prothrombine > 40 %),
- cirrhose non décompensée : mais on sait que l'ascite, dans le Budd-Chiari, est plus en rapport avec le reflux veineux qu'avec l'hypertension portale ; aussi, l'existence d'une ascite ne peut faire conclure à une décompensation cirrhotique dans ces cas.

2/- L'âge de l'enfant soit suffisant :

- La réussite d'une anastomose spléno-rénale suppose une veine splénique de calibre supérieur à huit millimètres, ce qui n'existe que chez des enfants ayant au minimum sept ans.

- Une anastomose mésentérico-cave nécessite une veine mésentérique supérieure de diamètre égal ou supérieur à un centimètre, ce qui n'existe que chez des enfants ayant au minimum trois ans.

- L'anastomose des veines plus étroites conduit à des thromboses rapides et à l'échec.

3/- L'indication opératoire soit rapidement posée.

o
o o

RESULTATS

Si les anastomoses veineuses porto-caves ont de très bons résultats lorsqu'elles sont pratiquées chez des malades présentant une hypertension portale d'origine préhépatique ou secondaire à une cirrhose peu évolutive, au cours des Budd-Chiari elles ont entraîné des résultats prometteurs mais variés, difficiles à juger, car peu rassemblés et codifiés, dans l'ensemble beaucoup moins optimistes.

L'anastomose porto-cave termino-latérale, pratiquée par LEBON et GUNTZ (69), a été suivie d'un décès par hémorragie, vingt heures plus tard. FITZGERALD (42), après une anastomose spléno-rénale, au cours d'une polycythémie traitée par P_{32}, a obtenu une rémission de sept mois. BLAKEMORE (11) avait noté une stabilisation favorable dix-huit mois après une anastomose spléno-rénale. GORE, STUART, BRAS (47), en 1961, chez des enfants de cinq ans et demi, sept ans et douze ans, ont eu de bons résultats. Nous ne connaissons pas la durée de l'amélioration post-opératoire.

Dans notre observation n° 1, l'enfant est décédé immédiatement après l'intervention, malgré une anastomose fonctionnellement satisfaisante.

Mais ce syndrome de Budd-Chiari est exceptionnel et ne permet pas de résultats statistiques.

D'autre part, l'état d'un foie, particulièrement sensible à toute modification brutale de sa vascularisation et à tout choc opératoire, se surajoute aux difficultés rencontrées par l'opérateur. Ainsi, les décès rencontrés dans les suites de ces anastomoses pratiquées dans de bonnes conditions sont plus dus à ces troubles hépatiques qu'à un échec de l'anastomose elle-même, qui fonctionne parfaitement (observation n° 1). Il faut souligner également l'importance de la rééquilibration hydrique et électrolytique pré- et post-opératoire, chez des malades dont les pertes électrolytiques sont très importantes (observation 1).

INDICATIONS

Aigu ou chronique, le syndrome de Budd-Chiari pose les mêmes problèmes thérapeutiques.

Si on ne peut envisager d'anastomose veineuse chirurgicale en urgence chez l'enfant, c'est très rapidement, après avoir établi le diagnostic et avoir commencé un traitement anticoagulant par l'héparine que doit être discutée l'intervention. Car il est logique de penser qu'une anastomose entre système porte et cave, en réduisant la tension portale et la stase intrahépatique, nocives au tissu hépatique, permettra une évolution d'autant plus favorable qu'elle aura été pratiquée plus tôt. Tardivement, en présence d'une évolution cirrhogène déjà constituée, les mêmes anastomoses ont plus une efficacité sur les accidents d'hypertension portale que sur les lésions hépatiques elles-mêmes. C'est dire l'importance de la précocité du diagnostic de syndrome de Budd-Chiari et de la décision opératoire. C'est dire aussi, lorsque le médecin pose le diagnostic de Budd-Chiari chez un enfant n'ayant pas atteint trois ans, et c'est le cas le plus fréquent dans les observations étudiées, avec quelle angoisse il se retrouvera, en dehors des anticoagulants, devant une carence complète thérapeutique et devra attendre l'âge de trois ans pour agir, dans la mesure où une évolution spontanée favorable le lui permettrait, sachant qu'à tout moment la défaillance hépatique totale ou un accident d'hypertension portale est possible et fatal.

CONCLUSION GÉNÉRALE

A l'occasion de trois observations suivies dans le Service du Professeur LELONG, à l'Hôpital Saint-Vincent de Paul, nous avons revu trente-neuf observations antérieurement rapportées sous le nom de "syndrome de Budd-Chiari" et trente-six observations de "maladie veino-occlusive", toutes concernant des enfants de moins de seize ans.

Deux idées ont orienté cette étude :

- Nous avons, tout d'abord, cherché à établir une corrélation entre les lésions anatomiques et l'évolution clinique, au cours des maladies décrites sous les noms de "Budd-Chiari", comme l'avaient fait les auteurs jamaïcains pour la "maladie veino-occlusive du foie".

- Nous avons, ensuite, cherché à savoir si "maladie veino-occlusive" et maladie de Chiari devaient toujours être considérées comme deux entités autonomes ou s'il n'était pas préférable de les réunir dans le même syndrome.

L'historique replace le syndrome de Budd-Chiari dans un contexte parfois oublié : plus qu'une thrombose, c'est une endophlébite oblitérante des veines sus-hépatiques, décrite par CHIARI, qui a authentifié la maladie. Sous le même nom, de Budd-Chiari, ont été regroupés, par extension, tous les obstacles à la circulation veineuse sus-hépatique. Sans nous attacher aux formes secondaires à des causes extrinsèques

qui constituent un groupe étiologique très particulier, les syndromes de Budd-Chiari primitifs regroupent aussi bien les thromboses que les thrombophlébites des gros troncs ou des petites veines sus-hépatiques. L'endophlébite des petites veines sus-hépatiques, décrite par les auteurs jamaïcains sous le nom de "maladie veino-occlusive", a une place importante dans cet historique.

L'exposé de trois observations personnelles précède une classification des observations trouvées dans la littérature, établie selon deux modes évolutifs, aigu et chronique, en prenant schématiquement pour limite dans le temps, une durée de six mois.

De l'analyse des différents éléments cliniques, une analogie indiscutable peut être établie entre "maladie veino-occlusive" et syndrome de Budd-Chiari.

En effet, de la description clinique des tableaux aigus et chroniques, on ne peut déduire, ni la nature ni le siège exact sus-hépatiques. Sous les mêmes tableaux, peuvent se cacher des lésions anatomiques différentes ; et tout obstacle sus-hépatique peut entraîner une même symptomatologie. Sous une évolution progressive, on retrouve le même processus cirrhogène et le même retentissement portal.

L'intérêt fondamental de la ponction-biopsie du foie est qu'elle permet d'affirmer la stase veineuse sus-hépatique ; en outre, elle apporte quelquefois un document étiologique direct en montrant l'endophlébite des petites branches sus-hépatiques. La phlébographie sus-hépatique - grâce à de nouvelles techniques utilisables chez l'enfant - est d'utilisation clinique trop récente pour permettre des conclusions valables ; mais en précisant l'état des systèmes veineux porte et cave, les examens de radiologie vasculaire pourront contribuer à une meilleure conduite de la thérapeutique.

En effet, en plus des traitements symptomatiques

les plus fréquemment utilisés dans la littérature, les traitements anticoagulants et les anastomoses chirurgicales entre systèmes veineux porte et cave ont une justification physiopathologique valable : sans vraiment intervenir sur l'obstacle sus-hépatique, ils réduisent cependant la stase et la pression sanguine intrahépatiques, causes d'hépatolyse et d'évolution cirrhogène.

Chez l'enfant, l'association de l'héparine aux anastomoses de type cavo-mésentérique et spléno-rénal, dans des délais rapides, apparaît comme la seule attitude logique actuellement, devant tout syndrome de Budd-Chiari primitif diagnostiqué.

Ainsi, au terme de cette étude, nous avons donc été conduit à considérer qu'il était impossible d'établir une corrélation anatomo-clinique précise, quels que furent les différents tableaux cliniques retrouvés : la "maladie veino-occlusive" des Jamaïcains ne nous est pas apparue pouvoir être isolée des autres maladies veino-occlusives regroupées sous le nom de syndrome de Budd-Chiari. Certes, l'évolution favorable vers une guérison vérifiée histologiquement n'a été décrite que par les auteurs jamaïcains et sud-africains et dans l'observation de WOLFF (105) ; bien qu'exceptionnelle, cette possibilité autorise à croire que les lésions hépatiques secondaires à l'obstruction veineuse sus-hépatique ne sont pas nécessairement irréversibles. Aussi, pour la thérapeutique comme pour le diagnostic - quelle que soit la lésion à l'origine de l'oblitération veineuse sus-hépatique et son siège -, est-il justifié de regrouper les observations de "maladie veino-occlusive" et celles décrites sous le nom de Budd-Chiari.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

G. CORDIER

Le Président
de la thèse,

S. THIEFFRY

B I B L I O G R A P H I E

1- AGOSTINI B. et FERRI G.- Sulle amartie vascolari del fegato del neonato.- Riv. Anat. pat. 1960, 17, 718.

2- ALEXANDRIDIS K., COCOVINI C. et TSICALIDOU V.- Syndrome de Budd-Chiari et polycythémie vraie.- Rev. int. Hépat. 1959, 9, 293.

3- ALMEIDA CARDOSO R.A.- Doença veno-occlusiva do figado. Dois casos verificados no Brasil.- Bol. Inst. Pueric. 1961, 18, 101.

4- ARMSTRONG CHARLES D. and WILLIAMS H. CARBES - Obstruction of hepatic veins. Report of five cases.- Amer. J. Med. Sci. 1944, 4, 470.

5- AWWAD S. - The Budd-Chiari syndrome.- J. Egypt. Med. Soc. 1952, 35, 650.

6- BARBIER A.- Le syndrome de Budd-Chiari chez l'enfant.- Toulouse Méd. 1961, 62, 361.

7- BARLOW, ROSE - Guy's Hosp. Rep. 1844, 2, 398.

8- BATZENSCHLAGER A., BOCKEL R. et KEMPF J.- Syndrome de Chiari primitif avec oblitérations veineuses intrahépatiques.- Ann. Anat. path. 1959, 4,321.

9- BEATTIE A.S., HILDEBRAND E.- Thrombosis of the hepatic veins.- Arch. Path. 1950, 50, 247.

10- BENHAMOU J.-P., FAUVERT P.- Hypertension portale

par bloc intrahépatique.- Rev. Prat. 1961, 11, 145.

11- BLAKEMORE A.H.- Technique d'anastomose porto-cave.- Surg., Gynec., Obstet., 1948, 87, 277.

12- BONNEVILLE B.- Occlusion des veines sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari).- Sem. Hôp. Paris 1962, 38, 2799.

13- BOURGEON R.- Thromboses de la veine cave inférieure (Etude d'ensemble).- Rev. méd. chir. Mal. Foie, 1960, 6.

14- BOURGEON R., RAFFI A., CATALANO H., GUNTZ M., RAOUX J.- Coarctation de la veine cave inférieure rétro-hépatique par hypertrophie du lobe de Spiegel.- Arch. franç. Pédiat. 1959, 16, 1290.

15- BOURGEON R. et GUNTZ M.- Introduction à la pathologie des veines sus-hépatiques.- Mém. Acad. Chir. 1959, 85, 327.

16- BRAS G., JELIFFE D. et STUART K.- Endophlebitis obliterans hepatica ende daardoor veroorzaakte juveniele levercirrhose.- Ned. T. Geneesk. 1954, 98, 2341.

17- BRAS G., JELIFFE D., STUART K.- Histological observations on hepatic disease in jamaïcan infants and children.- Docum. Med. Geogr. trop. 1954, 6, 43.

18- BRAS G. et HILL K.R.- Veno-occlusive disease of the liver.- Lancet, 1956, 6935, 161.

19- BRAS G., JELIFFE D. et STUART K.- Veno-occlusive disease of liver with non portal type of cirrhosis, occurring in Jamaïca.- Arch. Path. 1954, 57, 285.

20- BRINK A.J. and BOTHA D.- Budd-Chiari syndrome diagnosis by hepatic venography.- Brit. J.

Radiol. 1955, 28, 330.

21- BRUUN-HANSSEN C.F.- The experimental production of hepatic veno-occlusive disease in rats.- Acta path. microbiol. Scand. 1961, 53, 329.

22- BUDD G.- Diseases of the liver.- Philadelphia 1846, 152, ou London, 1852 (2e édition), 174.

23- CAROLI J.- Valeur diagnostique de la veinographie sus-hépatique transhépatique transcutanée.- Rev. méd.-chir. Mal. Foie, 1960, 6.

24- CAROLI J. et NYS A.- Epreuve de la Bromo-sulfone-phtaléine ; modification Nys-Caroli.- Rev. méd. chir. Mal. Foie, 1956, 31, 13.

25- CATINAT J.- A propos d'un nouveau cas de Budd-Chiari.- Presse Méd., 1960, 68, 1749.

26- CHIARI H.- Neberdie Selbstandige phlebitis der hauptstamme der vena hepatical als todesurache.- Ziegler beitrage zur Pathologischen Anatomie, 1899, 26.

27- COLE L.- Budd-Chiari syndrome.- Canad. Med. Ass. J., 1960, 83, 813.

28- CORCOS V., CAROLI J.- Contribution à l'étude du syndrome de Budd-Chiari.- Rev. int. Hépat., 1959, 9, 227.

29- CORCOS V., CAROLI J.- Obstructions mixtes de la veine cave inférieure et des veines sus-hépatiques.- Rev. méd. chir. Mal. Foie, 1960, 6.

30- COUINAUD C.- Le foie. Etudes anatomiques et chirurgicales.- Masson, édit., Paris, 1957.

31- DEMARTY R. et LE PELTIER P.- Syndrome de Budd-Chiari. Imperforation congénitale des veines sus-hépatiques principales, thromboses des veines accessoires.- Mém. Acad. Chir. 1962,88,743.

32- DETRIE Ph.- Le syndrome de Budd-Chiari.- Presse méd., 1960, 68, 223.

33- DETRIE Ph.- Les veines sus-hépatiques et leur pathologie.- J. Chir. 1960, 80, 99.

34- DETRIE Ph., BAKALOUDIS P. et CHARLEUX H.- Le syndrome de Budd-Chiari expérimental. Contribution à l'étude de l'hypertension portale post-hépatique.- Presse méd. 1961, 69, 669.

35- DODD K., JOHANSMANN R., RAPOPPORT S.- Thrombosis of the vena cava and hepatic veins (Chiari's syndrome) in a patient with nephrosis (report of a case and observations on serum phosphatase and prothrombine of plasma).- Amer. J. Dis. Child. 1948, 76, 316.

36- DUPRAT J.- Le syndrome de Budd-Chiari.- Toulouse, Thèse, 1960, 98.

37- EDWARDS W.M., SANDBERG D.H. et STEELE J.T.- The Budd-Chiari syndrome.- J. Pédiat. 1959, 55,63.

38- FABRIS - Arch. Sci. Med. 1904, 28, 221.

39- FAUVERT R., BENHAMOU J.-P., NICOLLO S. et LOVERDO A.- Etudes cliniques sur les clearances hépatiques.- Rev. int. Hépat. 1958, 8, 525.

40- FIORE-DONATI L. et POLLICE L.- La sindrome di Budd-Chiari (Rassegna della letteratura e segnalzione di un caso personale).- Riv. Anat. pat. 1959, 15, 283.

41- FISCHER T.- Bristol med. chir. J., 1945, 20, 209.

42- FITZGERALD O.- Diagnosis and treatment of the Budd-Chiari syndrome in polycythaemia vera.- Brit. med. J. 1956, 5005, 1343.

43- FRANK G., PECKHOLZ I.- On the clinical picture of endophlebitis hepatica obliterans.- Z. ges.

inn. Med. 1961, 16, 56.

44- FRUHLING L., ROGER S. et JOBARD P.- Le syndrome hépatique de Chiari (occlusion des veines sus-hépatiques).- Ann. Méd. 1951, 52, 696.

45- GATTAS F.A. et HALL E.M.- The Budd-Chiari syndrome (report of a case).- Arch. intern. Med. 1960, 106, 852.

46- GEE J.J.- Complete obliteration of mouths of hepatic veins.- St. Bart. Hosp. Rep. 1871, 1, 144.

47- GORE D.O., STUART K.L. et BRAS G.- Veno-occlusive disease of the liver : surgical aspects.- Surgery, 1961, 49, 334.

48- GUPTA P.S., GUPTA G.D. et SHARMA M.L.- Veno-occlusive disease of liver.- Brit. Med. J., 1963, 5339, 1184.

49- HACKENSELLNER H.A. et SCHMIDT K.- Mensual anatomical cause of a case of acute Budd-Chiari syndrome.- Cardiologia 1957, 31, 162.

50- HAEFFNER A., FULCRAND G. et GILLET J.- Un cas de syndrome de Budd-Chiari à évolution prolongée.- J. Chir. 1962, 83, 223.

51- HAINSKI - Ein Fall von Leberveneobliteration.- F.D. Göttingen, 1884.

52- HERNANDEZ C., CHARLEUX H.- Phlébographie sus-hépatique.- Presse méd. 1960, 68, 1768.

53- HERNANDEZ C., CHARLEUX H.- Phlébographie sus-hépatique : Technique originale.- Presse méd. 1961, 69, 1409.

54- HESS A.F.- Fatal obliterating endophlebitis of the hepatic veins.- Amer. J. Med. Sci. 1905, 130, 986.

55- HILL K.R., RHODES K.- Serous hepatosis.- Brit. med. J. 1953, 1, 117.

56- HUTCHINSON R., SIMPSON L.- Occlusion of the hepatic veins with cirrhosis of the liver.- Arch. Dis. Child. 1930, 5, 167.

57- JAMES B., GIBSON - Veno-occlusive disease of the liver.- Brit. med. J. 1957, 2, 159.

58- JELIFFE D.B., BRAS G. et STUART K.- The clinical picture of veno-occlusive disease of the liver in jamaïcan children.- Ann. Trop. Med. Paras. 1954, 48, 386.

59- JELIFFE D.B., BRAS G. et MUKHERJEE K.L.- Veno-occlusive disease of the liver and Indian childhood cirrhosis.- Arch. Dis. Child. 1957, 32, 369.

60- JELIFFE D.B., STUART K. et BRAS G.- Veno-occlusive disease of the liver.- Pediatrics, 1954, 14, 334.

61- JOSEPH R., NEZELOF C., JOB J.C.- Syndrome hépatique de Chiari chez le nouveau-né et le nourrisson.- Journées (6e) d'études et d'informations sur le nouveau-né, Paris, 1955, 56.

62- JONAS E.G. et LAWRENCE I.H.- A case of the Budd-Chiari syndrome. A clinico-pathological study.- Brit. J. Surg. 1954, 41, 628.

63- KELSEY M.P. et COMFORT M.W.- Occlusion of hepatic veins. Review of twenty cases.- Arch. intern. Med. 1945, 75, 175.

64- KIBEL M.A. et MARSDEN H.B.- Inferior vena caval and hepatic vein thrombosis : The Chiari syndrome in childhood.- Arch. Dis. Child. 1956, 31, 225.

65- KOENIG J.- Uber eine fetale form der Endophlebi-

tis hepatica obliterans.- Virchows Arch. path. Anat. 1944, 311, 527.

66- LAMBRON, cité par BUDD.

67- LAZARUS-BARLOW - Trans. path. Soc. Lond. 1899, 50, 146.

68- LEBON J.- Syndrome de Budd-Chiari par agénésie congénitale des veines sus-hépatiques.- Algérie méd. 1954, 58, 897.

69- LEBON J., FABREGOULE, BOURGEON R., LE GO et MESSERSCHMIDT - Syndrome de Budd-Chiari par agénésie congénitale des veines sus-hépatiques. - Soc. méd. Hôp. Paris 1955, 71, 250.

70- LEGER L., FOUQUET M. et VIGNERON A.- Localisation par splénoportographie d'un obstacle sur les veines hépatiques. Syndrome de Budd-Chiari.- Mém. Acad. Chir. 1955, 81, 317.

71- LE TAN V.- Syndrome hépatique de Budd-Chiari.- Journées pédiatriques, 1957, 89.

72- LIEVRE E.- Etude des obstructions des confluents sus-hépatiques et cave.- Alger, Thèse, 1959, 13.

73- LOCKHART A., ORCEL L. et FAUVERT R.- Un cas de "maladie veino-occlusive du foie".- Rev. int. Hépat. 1959, 9, 267.

74- MC FARLANE A.L. et BRANDAY W.J.- Hepatic enlargement with ascites in children.- Brit. Med. J., 1945, 1, 838.

75- MEHTA J.B., VERMA S.L.- Infantile cirrhosis of liver (40 cases).- Indian J. Child. Heth., 1959, 8, 229.

76- MEYER W.W.- Uber Lebërödem mit lymphorrhagen bei Verschluss der Lebervenen.- Virchows Arch.

path. Anat. 1947, 314, 62.

77- MURRAY J.F. et KIMMEL S.- Chiari's syndrome. Report of a case.- S. Afr. Med. J. 1949, 23, 851.

78- NISHIKAWA P.- Mitt. Med. Fak. Tokyo, 1918,20,151.

79- NORRIS T.- Chiari's disease. A case diagnosed during life.- Lancet, 1956, 6910, 232.

80- ORCEL L. et DESMET V.- Le syndrome de Budd-Chiari. Présentation d'un cas et brève revue de la littérature.- Ann. Anat. path. 1959, 4, 332.

81- PALMER E.D.- Budd-Chiari's syndrome. Report of seven cases.- Ann. intern. Med. 1944, 41, 261.

82- PARKER R.G.F.- Occlusion of the hepatic veins in man.- Medicine, 1959, 38, 369.

83- PENKERT - Virchows Arch. path. Anat. 1902, 169, 337.

84- PODDAR - Neonatal vascular thrombosis.- J. Indian Med. Ass. 1955, 24, 266.

85- REDDY M.D., WENKIAN M.B.B.S., SURYAPRAKASA RAO, KAMESWARA RAO - Budd-Chiari's syndrome. Necropsy study.- J. Indian Med. Prof. 1958, 5, 2210.

86- REDDY M.D. et KAMESWARA RAO - Chiari's syndrome.- Indian J. Med. Sci. 1959, 13, 315.

87- REDDY D.J., SHOWRAMMA A., SAROKINI, SATYANARAYAN P. et RAMACHANDRA - Hepatic vein thrombosis in an infant, with review of two cases in the adult. (Budd-Chiari syndrome).- Indian J. Pediat. 1961, 28, 168.

88- RHODES K.- Two types of liver disease in jamaïcan children.- W. Indian Med. J. 1957, 6, 73.

89- ROSENBLAT - J. ber. Leist. ges. Med. 1867, 1, 226.

90- SALVESEN H. et TORGERSEN O.- Chiari's disease due to no inflammatory thrombosis of the hepatic veins without involvement of the main trunks.- Acta Med. Scand. 1950, 137, 178.

91- SAMUELS P.B. et WEBSTER D.B.- The role of venous endothelium in the inception of thrombosis.- Ann. Surg. 1952, 136, 422.

92- SARROUY Ch., RAFFI L. et BOINEAU N.- Syndrome de Chiari secondaire à un kyste hydatique du foie.- Pédiatrie, 1954, 9, 739.

93- SCHUPPEL O.- Hand b. d. Spez Path. und therap.. Leipzig, 1878.

94- SENECAL J.- Une variété de cirrhose infantile : la maladie de l'occlusion veineuse.- Sem. Hôp. Paris, 1955, 69, 3685.

95- STEIN H.- Veno-occlusive disease of liver in African children.- Brit. Med. J. 1957, 5034, 1496.

96- STEIN H. et ISAACSON C.- Veno-occlusive disease of the liver.- Brit. med. J. 1962, 5275, 372.

97- STIRLING G.A., BRAS G., URQUHART A.E.- The early lesions in veno-occlusive disease of liver.- Arch. Dis. Child. 1962.

98- STUART K.L. et BRAS G.- Veno-occlusive disease of the liver.- Quart. J. Med. 1957, 26, 291.

99- STUART K.L. et BRAS G.- La maladie veino-occlusive du foie.- Rev. int. Hépat. 1959, 9, 219.

100- THIODET J.- Kyste hydatique du foie surinfecté au bacille d'Eberth. Syndrome de Budd-Chiari transitoire. Rupture dans la plèvre.- Lille

méd., 1963, 8, 543.

101- THOMSON M.D.- Thrombosis of the hepatic veins. Budd-Chiari's syndrome.- Arch. intern. Med. 1947, 80, 602.

102- THOMSON T. et TURNBULL H.M.- Quart. J. Med. 1912, 5, 277.

103- TORI G.- Techniques de cathétérismes des veines sus-hépatiques.- Acta radiol. 1953, 39, 89.

104- WILLOCKS Fr.- Thrombosis of inferior vein caval.- Trans. path. Soc. Lond. 1896, 47, 67.

105- WOLFF O.H.- Veno-occlusive disease (Seneciosis) and protein-losing enteropathy.- Acta Paediat. 1961, 50, 211.

106- WURM H.- Gehaüftes anftreten einer endophlebitis hepatica obliterans in Säkglingsalter.- Klin. Wschr. 1939, 18, 1527.